

**Operationsergebnisse bei der beidseitigen
Cataracta congenita
(1961–1971)**

Annelie Grasbon

1976
—



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553812_0082

AUS DER AUGENKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. O.-E. Lund

O p e r a t i o n s e r g e b n i s s e b e i d e r
b e i d s e i t i g e n

C a t a r a c t a c o n g e n i t a

(1961 - 1971)

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Annelie Grasbon geb. Deitmers

aus

Heek/Westfalen

Jahr

1976

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität München

Berichterstatter: Priv.-Doz. Dr. med. habil. V.-P. Gabel

Mitberichterstatter: Prof. Dr. O.-E. Lund

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 23. November 1976



AUS DER AUGENKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. O.-E. Lund

O p e r a t i o n s e r g e b n i s s e b e i d e r
b e i d s e i t i g e n

C a t a r a c t a c o n g e n i t a

(1961 - 1971)

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Annelie Grasbon geb. Deitmers

aus

Heek/Westfalen

Jahr

1976

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität München

Berichterstatter: Priv.-Doz. Dr. med. habil. V.-P. Gabel

Mitberichterstatter: Prof. Dr. O.-E. Lund

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 23. November 1976

AUS DER AUGENKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. O.-E. Lund

O p e r a t i o n s e r g e b n i s s e b e i d e r
b e i d s e i t i g e n

C a t a r a c t a c o n g e n i t a

(1961 - 1971)

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Annelie Grasbon geb. Deitmers

aus

Heek/Westfalen

Jahr

1976

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität München

Berichterstatter: Priv.-Doz. Dr. med. habil. V.-P. Gabel

Mitberichterstatter: Prof. Dr. O.-E. Lund

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 23. November 1976

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. EINLEITUNG	1
II. LITERATURÜBERSICHT	2
A. Die Cataracta congenita	2
1. Definition und Häufigkeit	2
2. Morphologie	3
3. Ätiologie	4
4. Begleit'anomalien	8
B. Die Operation der Cataracta congenita	9
1. Operationsalter	9
2. Operationsmethoden	11
3. Komplikationen	15
4. Ergebnisse	18
III. EIGENE UNTERSUCHUNGEN	21
A. Problemstellung	21
B. Methodik und Material	21
C. Ergebnisse	23
1. Präoperativer Status	23
2. Operationsalter, -methoden und Komplikationen	29
3. Operationsergebnisse	36
IV. DISKUSSION	41
V. ZUSAMMENFASSUNG	62
VI. LITERATURVERZEICHNIS	63
VII. VERGESSLAUF	70

I. EINLEITUNG

Die Cataracta congenita ist eine der häufigsten Ursachen für Blindheit und Gesehswäche im Kindesalter. Man unterscheidet die einseitige Form und die doppelseitige Form. Die Therapie besteht in der Operation, die seit Jahrhunderten durchgeführt wird. Der Erfolg oder Mißerfolg der Katarakt-Operation ist gerade bei der Cataracta congenita von zahlreichen Faktoren abhängig, die bis heute nicht eindeutig geklärt werden konnten.

In der vorliegenden Untersuchung wurden die Operationsergebnisse bei beidseitiger Cataracta congenita ausgewertet und in Beziehung gesetzt zu Morphologie, Ätiologie, Begleit-anomalien, Operationsalter, Operationsmethode und aufgetretenen Komplikationen.

II. LITERATURÜBERSICHT

A. Die Cataracta congenita

1. Definition und Häufigkeit:

Kleine und nicht fortschreitende angeborene Trübungen der Linse, die die Sehschärfe nicht beeinträchtigen, finden sich nach LOGGART (11) in über 90 % der untersuchten Fälle. Unter "Cataracta congenita" verstehen wir Trübungen der Linse, die eine mehr oder weniger hochgradige Visusminderung verursachen. Strenggenommen betrifft der Begriff nur bereits bei der Geburt vorhandene Linsentrübungen. Im weiteren Sinne umfaßt er neben diesen auch die "frühkindliche Katarakt" und die "juvenile Katarakt". Nach NORDMANN (48) handelt es sich um eine frühkindliche Katarakt, wenn der pathogenetische Faktor erst nach der Geburt wirksam werden konnte, wenn die erste ophthalmologische Untersuchung noch keine Trübung der Linse ergab oder wenn der frontale Durchmesser der Trübung größer ist als der Linsendurchmesser bei der Geburt. Bei der juvenilen Katarakt kommt es durch die meist geringergradige Trübung häufig erst dann zur Diagnose und Operation, wenn etwa bei der Einschulung oder im Verlauf der Schulzeit höhere Anforderungen an die Sehschärfe gestellt werden oder wenn die Linsentrübungen zunehmen.

Nach einer statistischen Untersuchung von BENKES und SCHAFFERT-NILMIJSEER (23) ist eine Cataracta congenita bei etwa 10 % der Fälle die Ursache der Blindheit bei Kindern. Von 4300 von den Autoren untersuchten blinden Erwachsenen waren 4,6 % an einer Cataracta congenita operiert. MACDONALD (36) fand bei 19000 untersuchten Personen mit einem Visus unter 6/60 einen Anteil der Cataracta congenita von 4,3 %.

2. Morphologie:

Die Morphologie der Linsentrübungen ist sehr vielfältig. FRANÇOIS (14) unterteilt sie gemäß der embryonalen Entwicklung der Linse in a) Kapsel- und Polstare, b) Trübungen bei normalem Linsenaufbau, c) Trübungen bei anomalem Linsenaufbau, d) Totalstare, membranöse und fibröse Stare. Unter funktionellen Aspekten unterteilt man die Linsentrübungen nach dem Grad der Trübung in Partialstare und Totalstare.

Nach SAUTTER (58) spricht man von angeborenem Totalstar, "wenn die Linse von Geburt an in allen Schichten vollständig oder zumindest teilweise getrübt ist". Durch Schrumpfung einer total eingetrübten Linse entsteht eine membranöse oder fibröse Katarakt. Durch Aplasie des Embryonalkerns der Linse, also durch eine Entwicklungshemmung der primären Linsenfasern (NORDMANN, 48) entsteht ein Totalstar in Form der Cataracta annularis.

Von den Erscheinungsformen der Partialstare, stationär oder fortschreitend, seien nur die aufgeführt, die am häufigsten eine Visusminderung verursachen. Bei der Cataracta zonularis bestehen mehr oder weniger dichte Trübungszonen im peripheren Embryonalkern oder in der Tiefe der Rinde, die eine weniger getrühte zentrale Zone einschließen und denen nach außen hin oft sog. "Reiterchen" aufsitzen (SAUTTER, 58). Die Trübung eines bei der Geburt vorhandenen Zonularstars ist begrenzt auf die Schicht der Rinde, die zum Zeitpunkt der Einwirkung einer Noxe gebildet wurde. Solche Schichtrübungen können sich auch postnatal anlagern, unabhängig davon, ob eine angeborene Schichtrübung vorliegt, wenn die Noxe postnatal wirksam wird (DOGGART, 11). Ein Zonularstar gilt als sicher frühkindlich und nicht bei der Geburt vorhanden, wenn der frontale Durchmesser der Trübung mehr als 6 mm beträgt (NORDMANN, 48). Der Grad der Trübung eines Zonularstars kann so gering sein, daß die Katarakt nur zufällig entdeckt wird; er kann jedoch auch zu einer ernsthaften Sehbehinderung führen. Bei der Cataracta nuclearis - neben der Cataracta zonularis die häufigste Form

des Partialstars (GUILLAUMAT, 20, LIESMAA, 33, HAMMAMI u.a., 22) - handelt es sich um eine dichte Trübung des Linsenkerns bei klarer Peripherie. Zu nennen sind auch die Cataracta polaris anterior und posterior, besonders wenn sie mit einer vorderen oder hinteren Kapseltrübung oder mit anderen Trübungsformen kombiniert sind.

3. Ätiologie:

Die Ätiologie der Cataracta congenita ist nur in etwa 1/3 der Fälle bekannt. Die Angaben schwanken zwischen 25 % (VERREY, 67), 32,6 % (HAMMAMI u.a., 22), 38 % (LIESMAA, 33) und 48,7 % (GUILLAUMAT, 20). Hiervon abweichend gibt WILSON (69) in 2/3 seiner Fälle eine bekannte Ätiologie an. Die Erklärung dafür sieht er darin, daß er seine Untersuchungen an einem Diagnostik- und Therapiezentrum für außergewöhnliche Fälle durchführte.

Die familiäre Katarakt:

Die familiäre oder hereditäre Katarakt steht unter den bekannten Ursachen an erster Stelle. FRANÇOIS (14) und LIESMAA (33) fanden eine Erblichkeit in 20 % ihrer Fälle, HAMMAMI u.a. (22) in 15 % und VERREY (67) in 11,2 %. Die hereditäre Katarakt kann nach FRANÇOIS (14) total oder subtotal sein, kann aber auch die Form eines Kapsel-, Pol-, Nuclear- oder eines langsam zunehmenden Zonularstars und viele andere Erscheinungsformen haben. Der Typus der Katarakt kann über Generationen wiederkehren (GUILLAUMAT, 20); es können jedoch in einer Familie auch zahlreiche unterschiedliche Formen in verschiedenen Generationen oder sogar unter Geschwistern auftreten (AUCHINCLOSS und BOYER, 2, DOGGART, 11). Die familiäre Katarakt kann über Jahre konstant bleiben, hat in der Regel aber eine Tendenz zur Verschlechterung. DOGGART (11) weist darauf hin, daß viele Linsentrübungen, die schon bei der Geburt vorhanden sind, nicht ererbt sind, während viele ererbte Trübungen erst beim Heran-

wachsenden auftreten. Der Vererbungsmodus ist bei der familiären Katarakt meist dominant, dagegen werden Katarakte, die mit Syndromen einhergehen, rezessiv vererbt.

Katarakt bei Embryopathien:

Die *Cataracta congenita* ist nach FRANÇOIS (14) in etwa 10 % der Fälle Folge einer Infektion der Mutter in den ersten Schwangerschaftswochen, in denen sich der Linsenkeim differenziert. Solche Infektionen können Viruserkrankungen, Lues, Toxoplasmose und andere sein.

Eine Sonderstellung unter ihnen nimmt die Röteln-Infektion ein, seitdem GREGG (19) nach einer Röteln-Epidemie in Australien im Jahre 1940 das Syndrom der Röteln-Embryopathie beschrieb. Es tritt auf, wenn die Mutter zwischen der 2. und 11. Schwangerschaftswoche an Röteln erkrankt. mit einem Maximum in der 5. Woche. (NORDMANN, 48). Zu den Symptomen des GREGG-Syndroms zählen neben der Katarakt ein Cerebralschaden, Herzfehler und Taubheit. FRANÇOIS (14) gibt die Häufigkeit der Katarakt mit 60 % an. Nach COOPER u.a. (8) ist sie niemals das einzige Symptom; MURPHY u.a. (44) berichten dagegen über 2 Fälle mit isolierter Katarakt, bei denen durch den Virusnachweis aus dem Linsenmaterial die Röteln-Ätiologie gesichert werden konnte. In etwa 1/3 der Fälle tritt die Katarakt einseitig auf, in 2/3 beiderseits (NOORDEN u.a., 46, MURPHY u.a., 44).

Nach der Röteln-Epidemie in den USA im Jahre 1964 wurde von SIEGEL u.a. (64) eine statistische Untersuchung über die Häufigkeit der Katarakt nach einer Röteln-Infektion in den ersten 8 Wochen der Schwangerschaft veröffentlicht. Eine *Cataracta congenita* trat in 20,8 % auf. Andere Viruserkrankungen in den ersten 8 Schwangerschaftswochen wie Masern, Mumps, Hepatitis etc. führten in nur 2,6 % der Erkrankungen zu einer *Cataracta congenita*. Verhängnisvoll bei der Röteln-Infektion ist, daß auch eine sehr leichte Infektion der Mutter schwere Veränderungen des Fötus mit Katarakt nach sich ziehen kann (NORDMANN, 48). Durch den Virusnachweis beim Kind kann heute

auch dann die Röteln-Ätiologie einer Katarakt nachgewiesen werden, wenn die klinischen Symptome bei der Mutter latent geblieben sind und das Kind nicht das Bild einer klassischen Röteln-Embryopathie bietet (MURPHY u.a., 44).

Die Trübungsform der Röteln-Katarakt ist meistens total bis subtotal (WEISS u.a., 68). Nicht immer ist die Trübung schon bei der Geburt vollständig ausgebildet, sie kann sich postnatal weiterentwickeln (NORMANN, 48). Selten kann es sich auch um eine frühkindliche Katarakt handeln, wie sie von WEISS u.a. (68) und von MURPHY u.a. (44) beobachtet wurde.

Katarakt bei endokrinen und Stoffwechselstörungen:

Von besonderer Bedeutung ist die mit Störungen im Galaktosestoffwechsel einhergehende, beidseitig auftretende Katarakt, da sie bei rechtzeitig einsetzender Therapie heilbar ist. Das Krankheitsbild der Galaktosämie - verursacht durch das Fehlen der 1-Phosphat-Uridyltransferase - tritt erst mit der Milchernährung zutage. Es handelt sich also immer um eine frühkindliche Katarakt (GUILLAUMAT, 20, LEVY, 32, WILSON, 69). Die schwere Form der Galaktosämie wird in 75 % von einer beidseitigen Linsentrübung begleitet (NORMANN, 48). Bei rechtzeitiger, d.h. vor dem 3. Lebensmonat einsetzender Therapie in Form einer milchfreien Diät bildet sich die Katarakt vollständig zurück, nach dieser Zeit vermag die Behandlung nur noch die im allgemeinen rasche Entwicklung aufzuhalten (LINNEWEGH u.a., 34).

Fehlt ein anderes Enzym des Galaktosestoffwechsels, nämlich die Galaktokinase, so entsteht ein rezessiv vererbbares Krankheitsbild, das als einzige Symptome eine beiderseitige Linsentrübung und einen pathologischen Galaktose-Toleranztest bzw. eine Galaktosurie aufweist. Diese Katarakt bei Galaktokinase-Mangel hat besonders in den letzten Jahren Interesse gefunden (LEVY, 32, GITZELMANN, 18, MONTELEONE u.a., 41, LINNEWEGH u.a., 34, ROMMEL und CRAMER, 56).

Auch bei Diabetes und Prädiabetes (NORMANN, 48), Tetanie und Homocystinurie (GUILLAUMAT, 20) kann eine Cataracta con-

genita beobachtet werden.

Katarakt bei Syndrom-Erkrankungen:

Es gibt viele Krankheitsbilder, bei denen angeborene Katarakte beobachtet wurden. Ein zufälliges Zusammentreffen kann jedoch nur bei wenigen Syndromen ausgeschlossen werden. So tritt nach GUILLAUMAT (20) der Mongolismus in 50 % in Begleitung einer Katarakt auf. Zu denjenigen Syndromen, die eine Cataracta congenita als integrierenden Bestandteil aufweisen, zählen nach NORDMANN (48) das HALLERMANN-STREIFF-FRANÇOIS-Syndrom, das CONRADI-Syndrom und das LOWE-Syndrom. Letzteres von LOWE (35) beschriebene Krankheitsbild geht in über 80 % mit einer Katarakt einher, in etwa 50 % mit einem Glaukom. Die Katarakt ist ein Total- oder ein Nuclearstar. Beim MARI-NE스코-Syndrom wie auch beim SJÖGREN-Syndrom ist die Katarakt unentbehrlich für die Diagnose. Nach einer Untersuchung von DUFOUR u.a. (12) liegt bei 24 % von an angeborenem Star Erblindeten eine Oligophrenie vor, und etwa 17 % der schwach-sinnigen Blinden haben eine angeborene Linsentrübung.

Katarakt bei Frühgeborenen:

Unbekannt ist der auslösende Faktor der Katarakt bei Frühgeborenen, von der man seit der systematischen ophthalmologischen Untersuchung auf retrolentale Fibroplasie weiß, daß sie in den ersten Lebenswochen entsteht und langsam fortschreitet. Sehr schnelle und totale Linseneintrübungen bei Frühgeborenen wurden von BABEL (3) beschrieben. Nicht zu verwechseln hiermit ist eine vorübergehende, leichte Linsentrübung bei Frühgeborenen mit einem Gewicht unter 1500 g, die nach Beobachtungen von NORDMANN u.a. (49) in etwa 20 % der Fälle um den 10. bis 15. Tag auftritt und sich vollständig zurückbildet.

Weitere Ursachen einer angeborenen Katarakt können verschiedenste Noxen in den ersten Schwangerschaftswochen sein wie Röntgenbestrahlung (NORDMANN, 48), chemische Stoffe oder Vitaminmangel (LIESMAA, 33).

4. Begleitanomalien:

Allgemeine Begleitanomalien:

Die Angaben über die Häufigkeit allgemeiner Begleitanomalien bei Cataracta congenita schwanken zwischen 29,7 % (FALLS, 13) und 50 % (KAUFER, 29). Cerebrale Läsionen sind unter ihnen besonders häufig und schwerwiegend. HENKES und SCHAPPERT-IM-MISSER (23) fanden unter 15 wegen Cataracta congenita blinden Kindern in 22 % Schwachsinn oder Epilepsie, unter 88 wegen Cataracta congenita sehgeschwachten Kindern dagegen nur in 8 %. Anomalien, die auf Röteln zurückgehen, kommen nach FRANÇOIS (14) in 10 % vor.

Ein psychomotorischer Entwicklungsrückstand, der in einem weit höheren Prozentsatz anzutreffen ist, kann jedoch nicht immer auf eine cerebrale Läsion zurückgeführt werden. Der Verlust des Gehörs, der bei der Röteln-Katarakt zudem häufig vom Hörverlust begleitet ist, spielt eine entscheidende Rolle bei der Entwicklung von Verhaltensstörungen oder einer psychomotorischen Retardierung. (GUILLAUMAT, 20, WEISS u.a., 68).

Oculäre Begleitanomalien:

Bei der Cataracta congenita kann es sich um die einzige Veränderung eines sonst normalen Auges handeln. Sie kann jedoch auch begleitet sein von anderen pathologischen Veränderungen des Auges, die struktureller, trophischer, entzündlicher, motorischer oder funktioneller Art sein können (VERREY, 67). Die Häufigkeit wird in der Literatur mit zwischen 30,8 % (FAGLEY, 4) und 70 % (KAUFER, 29) angegeben. Unter den oculären Begleitanomalien sind Nystagmus und Strabismus am häufigsten anzutreffen. LIEBMAN (33) gibt als die häufigste Begleitanomalie den Strabismus an (in 55 % aller Fälle), während OWENS und HUGHES (51) und LERCHE (31) den Nystagmus als häufigste Anomalie beobachteten. An 3. Stelle folgt übereinstimmend der Mikrophthalmus. Seltener sind andere Anomalien wie angeborenes Glaukom, Hornhaut- und Irisanomalien. Häufig treten mehrere

Anomalien gemeinsam auf, bevorzugt Nystagmus in Verbindung mit Strabismus oder Mikrophthalmus. Veränderungen des Augenhintergrundes, oft erst postoperativ zu diagnostizieren, werden von HAMMAMI u.a. (22) in 10,2 % und von LIESMAA (33) in 14 % angegeben.

Ver mehrt treten oculäre Begleit anomalies bei der Röteln-Embryopathie auf. WEISS u.a. (68) stellten hier in allen Fällen einen Mikrophthalmus mehr oder minderen Ausmaßes fest, der bei einseitiger Katarakt besonders ausgeprägt war. MURPHY u.a. (44) fanden bei 9 von 23 Kindern mit Röteln-Embryopathie einen ausgeprägten Mikrophthalmus. Fast immer sind Anzeichen einer abgelaufenen Iritis wie hintere Synechien, Dysplasie oder Aplasie der Iris vorhanden (DOGGART, 11, NUTT, 50). Eine typische Pfeffer-und-Salz-Chorioretinitis fanden MURPHY u.a. (44) bei 3 von 7 Kindern mit einseitiger Röteln-Katarakt auf dem gesunden Auge.

B. Die Operation der Cataracta congenita

1. Das Operationsalter:

Die Cataracta congenita totalis:

Da bei der Cataracta totalis die Gefahr der Entwicklung einer "amblyopia ex anopsia" besteht, stellt sich die Frage nach dem frühest möglichen Operationstermin. Eine Operation vor dem Alter von 6 Monaten wird von vielen Autoren als gefährlich angesehen. Nach NUTT (50) ist die physiologische Entwicklung des Bulbus, die Ausbildung der Fovea und der Ciliarmuskeln erst in diesem Alter abgeschlossen. Als Risikofaktoren bis zum Alter von 6 Monaten nennen GUILLAUMAT (20) und FRANÇOIS (14) die noch flache Vorderkammer, die geringe phakolytische Wirkung des Kammerwassers, die schlechte Erweiterbarkeit der Pupille sowie die generell vorhandene Anfälligkeit des jungen Augapfels, dessen Druck noch leicht erhöht ist. Ab dem Alter von 6 Monaten operieren GUILLAUMAT (20),

FRANÇOIS (14), PAPANOS und SCHENK (52) sowie ABRAHAMSON und ABRAHAMSON (1). HAMMAMI u.a. (22) empfehlen als günstigsten Zeitpunkt das Ende des ersten Lebensjahres, DEWEESE (10) das Alter von 2 1/2 Jahren, BOUZAS (7) und BAGLEY (4) das Alter ab 4 Jahre. Die Tendenz, das Operationsalter hinauszuzögern hat sich in den letzten Jahren umgekehrt. So operieren NOORDEN u.a. (46) bereits zwischen 3 und 6 Monaten; auch SCHEIE u.a. (41) operieren in den ersten Lebensmonaten, um die Ausbildung einer Amblyopie zu verhindern. Eine Ausnahme macht SCHEIE (60) mit der Röteln-Katarakt. Hier führt er frühzeitig nur die Sektoriridektomie durch und schließt die Operation im Alter von 2 Jahren an. WEISS u.a. (68) operieren die Röteln-Katarakt im Alter von 12 bis 18 Monaten.

Dia Cataracta congenita partialis:

Bei der Cataracta partialis richtet sich der Zeitpunkt der Operation nach dem Visus bzw. nach dem Maß der Behinderung einer normalen Entwicklung der Visusfunktionen (FRANÇOIS, 14) und nach eventuell vorhandenen weiteren Anomalien. Der Verlust der Akkomodation und das Operationsrisiko müssen durch den Zugewinn an Sehschärfe aufgehoben werden (BOUZAS, 7). FRANÇOIS (14) nennt als günstigsten Zeitpunkt das Alter von 5 bis 6 Jahren vor der Einschulung. Ein Visus von 0,3 ist für ihn eine relative Indikation, wobei bei manchen Kataraktformen die Tendenz zur Verschlechterung zu berücksichtigen ist. POHJOLA (55) operiert ebenfalls im Vorschulalter bei einem Visus unter 0,3, ebenso MACDONALD (36). PORONE und MANFREDINI (42) warten, bis der Visus unter 1/10 abgesunken ist.

Der zeitliche Abstand der Operation des zweiten Auges:

Nach HAMMAMI u.a. (22) nimmt der Unterschied der postoperativen Sehschärfe beider Augen in dem Maße zu, wie sich das Operationsintervall vergrößert. BOUZAS (7) fand den besseren Visus in 70,2 % auf dem Auge, das zuerst operiert worden war; in 7,1 % sahen beide Augen gleich; in 16,7 % war der Visus auf dem 2. Auge besser, jedoch lagen in diesen Fällen beson-

dere Gründe für den schlechteren Visus des zuerst operierten Auges vor wie Begleit-anomalien oder Komplikationen. Er fordert daher, das zweite Auge dann zu operieren, wenn die Entzündungserscheinungen am ersten Auge abgeklungen sind, spätestens aber nach 2 bis 3 Monaten. Dieser Ansicht sind auch MORONE und MANFREDINI (42) und NUTT (50). PARKS und HILES (54) operieren im Abstand von 6 Wochen. MONCREIFF (40), GUILLAUMAT (20) und FRANÇOIS (15) operieren beide Augen gleichzeitig oder fast gleichzeitig. Der Vorteil liegt in der verminderten Gefahr der Amblyopie-Entwicklung und in einem einzigen stationären Aufenthalt mit nur einer Anästhesie. Bei pathologischen Begleitsymptomen, die eine oculäre oder allgemeine Komplikation begünstigen könnten, sollte man nach VERREY (67) in größerem Abstand operieren.

2. Operationsmethoden:

Folgende Operationsmethoden werden bei der Cataracta congenita angewandt: Die Linsendiszision, die lineare Extraktion, die Iridektomie, die intrakapsuläre Linsenextraktion und die Aspiration der diszidierten Linse. Als Kriterien einer guten Operationsmethode gelten folgende:

- Große Schnitte sollten vermieden werden, um die Gefahr der Irisincarceration und der Wundsprennung, die bei Kindern groß ist, gering zu halten (MONCREIFF, 40, GIRARD, 17, MEYER, 37).
- Eine möglichst vollständige Entfernung der vorderen Linsenkapsel und der Linsenmassen soll erreicht werden (NOORDEN u. a., 46, VELHAGEN, 66, MEYER, 37, GIRARD, 17, HERVOUET, 24). Um auch hinter der Iris liegende Linsenmassen entfernen zu können, wird die Notwendigkeit einer maximalen Pupillenerweiterung betont (MONCREIFF, 39, SCHEIE, 59, SCHEIE u. a., 61). WEISS u. a. (68) stellten fest, daß die sorgfältige Entfernung der vorderen Kapsel die Gefahr der Bildung einer Nachstarrmembran vermindert. HOGAN (25) beobachtete, daß bei sorgfältiger Entfernung der Rinde seltener eine postoperative Iridozyklitis

resultiert. Nach GIRARD (17) begünstigt eine unvollständige Entfernung der Rinde das Auftreten von Uveitis und Sekundärglaukom. - Die hintere Linsenkapsel und der Glaskörper sollen geschont werden, da eine Verletzung der Glaskörpergrenzmembran die Entwicklung von Komplikationen wie Synechienbildung, Glaukom und Netzhautablösung begünstigt (KANSKI u.a., 28, HERVOUET, 24, NUTT, 50, SCHEIE, 61, MEYER, 37, POHJOLA, 55, GIRARD, 17, GUILLIEMAT, 20). Die Schonung des Glaskörpers gerät mit der möglichst vollständigen Entfernung der Linsenmassen in Konflikt. SCHEIE (61), NUTT (50) und POHJOLA (55) warnen davor, den letzten Linsenrest entfernen zu wollen, da dann die Gefahr der Verletzung der hinteren Kapsel mit Glaskörperverlust groß wird.

Linsendiszision:

Die Linsendiszision gehört zu den ältesten ophthalmologischen Operationen (SCHEIE, 59). Die vordere Kapsel und die Linsenmassen werden unter Schonung der hinteren Kapsel vertikal oder kreuzweise diszidiert und im Verlauf der folgenden Wochen der spontanen Resorption überlassen. Vorteile der Diszision sind die kleine Vorderkammeröffnung und die Glaskörperschonung. Als Nachteile nennen POHJOLA (55), ABRAHAMSON und ABRAHAMSON (1) wie auch SCHEIE (59) die Notwendigkeit der öfteren Wiederholung bis zum Erreichen einer befriedigenden Lücke. Dies bringt die Gefahr des Glaskörperprolapses mit sich. Außerdem besteht nach der Diszision die Tendenz zur Bildung einer Nachstarmembran. Von POHJOLA (55) wird daher die alleinige Diszision nur noch bei membranöser Katarakt als Übergangsmaßnahme angewandt. FRANÇOIS (14) empfiehlt die Diszision noch bei einer weichen totalen Katarakt im frühen Alter. In diesen Fällen hatte auch ILESMAA (33) die besten Ergebnisse mit der Diszision. Um den Nachteil der Wiederholung auszuschalten, entwickelte MONCREIFF (38,39,40) folgende Methode: er spült nach gründlicher Diszision die Linsenmassen aus dem Kapselsack in die Vorderkammer und überläßt sie dort der Resorption. Er verzeichnete gute Erfolge, die von FRUBY und FUNDER (26) bestätigt wurden.

Lineare Extraktion:

Die lineare bzw. extrakapsuläre Extraktion der Linse wurde in ihrer heutigen Durchführung wesentlich von CORDES (9) beeinflusst. Nach Eröffnung der Linsenkapsel werden die Linsenmassen ausgeräumt. CORDES (9) wandte diese Technik bei allen Kataraktformen mit Ausnahme der membranösen Katarakt an. Um vordere Synechien zu vermeiden, füllte er am Ende der Operation die Vorderkammer mit Luft auf. Die lineare Extraktion fand weite Verbreitung. Sie kann direkt ausgeführt werden oder nach vorangegangener Diszision, welche besonders bei inkompletten Staren erforderlich ist, wenn das nicht gequollene Linsenmaterial der hinteren Kapsel anhaftet. Von guten Ergebnissen mit dieser Technik berichten FALLS (13), OWENS und HUGHES (51), POHJOLA (55), DEWESE (10) und HATTAMI u.a. (22). Weniger gute Ergebnisse verzeichnete SCHEIE (59). Er beobachtete eine Häufung von Komplikationen wie Einklemmung der Linsenkapsel, der Iris oder des Glaskörpers in den Wundspalt, Glaskörperverlust und Hornhautödem. HRUBY und FUNDER (26) beobachteten gehäuft Glaskörperkomplikationen und postoperativ eine verzogene Pupille. BOUZAS (7) beobachtete ebenfalls mit dieser Technik die meisten Komplikationen, insbesondere eine Häufung der Nachstarbildung. Wegen der großen Gefahr der intra- und postoperativen Komplikationen hält FRANÇOIS (15) die lineare Extraktion bei Kindern für riskant. LIESMAA (33) wendet die lineare Extraktion in Verbindung mit Spülung und Aspiration an. Mit dieser Methode verzeichnete er die besten Ergebnisse.

Intrakapsuläre Extraktion:

Diese Methode wird wegen des meist jungen Alters nur selten bei der Cataracta congenita angewandt. Die intrakapsuläre Extraktion verlangt eine breite Eröffnung der Vorderkammer und birgt wegen der noch bestehenden Verbindung zwischen hinterer Kapsel und Glaskörper die Gefahr des Glaskörperverlustes in sich (SCHEIE, 59, ABRAHAMSON und ABRAHAMSON, 1).

Iridektomie:

Die optische Iridektomie ist einfach durchzuführen und von geringer Komplikationsgefahr, daher sollte sie nicht in Vergessenheit geraten (VERREY, 67). Sie ist anzuwenden bei nicht fortschreitenden zentralen Trübungen unter 5 mm Durchmesser bei klarer Peripherie. NEWTON (45) und WILSON (69) sehen den Vorteil darin, daß sie leicht bei jungen Kindern angewandt werden kann und es ermöglicht, eine gefährlichere Linsenoperation auf ein späteres Alter zu verschieben. WILSON (69) gibt einem Visus von 20/50 mit Linse den Vorzug vor einem Visus von 20/15 ohne Linse. Nach POHJOLA (55) werden die Vorteile der erhaltenen Akkomodation und der geringen Komplikationsgefahr aufgewogen durch den Verlust der intakten Pupille, die ungünstigen optischen Verhältnisse der Linsen- und Hornhautperipherie und durch Blendungserscheinungen. Auch GIRARD (17) gibt einer runden, aktiven Pupille den Vorzug. GUILLAUMAT (20) weist darauf hin, daß das Ziel der Iridektomie, die große Pupille, besser durch Mydriathomimetica erreicht werden sollte.

Aspiration der diszidierten Linse:

Auch die Aspiration des Linsenmaterials ist eine alte Operationsmethode, die durch SCHEIE (59) wieder an Bedeutung gewann. Bei Totalstar kann die Aspiration direkt im Anschluß an die Diszision durchgeführt werden; bei Partialstar empfiehlt es sich, nach der Diszision das Linsenmaterial zunächst einige Tage der Quellung zu überlassen und dann die Aspiration durchzuführen. Mit geringen Abweichungen und Modifizierungen wird heute diese "Aspiration nach SCHEIE" erfolgreich von vielen Autoren angewandt (KAUFER, 29, HOGAN, 25, NOORDEN u.a., 46, GIRARD, 17, CORONE und RAMFRELLINI, 42, GUILLAUMAT, 20). FRANÇOIS (15) nennt bei der Cataracta congenita die tiefe Diszision mit direkt oder eine Woche später nachfolgender Aspiration die Operationsmethode der Wahl. MEYER (37) und HERVOUET (24) führen mehrmals nacheinander im Abstand von wenigen Tagen eine sorgfältige Aspiration durch, um möglichst alle Linsenmassen zu entfernen.

Ein Problem stellt bei der Aspiration nach SCHEIE die während der Operation häufig aufgehobene Vorderkammer dar. PARKS und HILES (54), GIRARD (17), SALEHI (57) und ILLIG (27) entwickelten jeweils eigene Methoden, die erlauben, die Vorderkammer unabhängig vom Aspirationsvorgang während der Operation aufrecht zu erhalten, um Verletzungen des Hornhautendothels, der Iris und der hinteren Linsenkapsel zu vermeiden.

Bei einer nicht zu erweiternden Pupille schicken viele Autoren der Aspiration eine Sektoriridektomie voraus (SCHEIE, 59, GIRARD, 17, HOGAN, 25, SCHEIE u.a., 61). Besonders bei der Röteln-Katarakt kommt nach Meinung von WEISS u.a. (68), SCHEIE (60) und SCHEIE u.a. (62) der Sektoriridektomie große Bedeutung zu als Prophylaxe eines Pupillarblockglaukoms. GUILLAUMAT (20) hebt demgegenüber hervor, daß es bei der Aspiration nicht so sehr wie bei anderen Methoden auf eine maximale Pupillenerweiterung ankommt. Nach seiner Ansicht nimmt man mit einer Iridektomie der Aspiration einen ihrer Vorteile, die intakte Pupille.

3. Komplikationen:

Die Angaben über die Häufigkeit von Komplikationen bei der Operation der Cataracta congenita schwanken zwischen 15 % (DEWEESE, 10) und 60 % (HAMMAMI u.a., 22).

Intraoperative und Frühkomplikationen:

Unter den intraoperativen Komplikationen steht in der Häufigkeit an erster Stelle die Verletzung des Glaskörpers. Sie wird von LIESMAA (33) in 15 %, von LERCHE (31) in 7,8 % und von KAUFER (29) in 6 % angegeben. Selten sind Irisvorfall und intraoperative Blutungen.

Kurze Zeit nach der Operation kann gelegentlich ein meist vorübergehender Druckanstieg beobachtet werden. Blutungen in die Vorderkammer werden im allgemeinen spontan resorbiert. Einen Irisprolaps gibt LIESMAA (33) in 4 % an, Iritis oder Iridozyklitis treten in 3 bis 4 % auf (LERCHE, 31, LERONE und

MANFREDINI, 42, LIESMAA, 33). Eine Phthisis durch postoperative Infektion oder später durch Atrophie wurde von LIESMAA (33) und LERCHE (31) in etwa 3 % beobachtet.

Spätere Komplikationen:

Später auftretende Komplikationen sind die bereits genannte Phthisis, das Sekundärglaukom und die Netzhautablösung. Ein Glaukom wurde von MORONE und MANFREDINI (42) in 5 % beobachtet, von FALLS (13) in 8,1 %, von GUILLAMAT (20) in 11,7 % und von LIESMAA (33) in 14 %. Nach NUTT (50) und HERVOUET (24) kommt es zum Sekundärglaukom einmal durch eine Ringbildung von Linsenmassen hinter der Iris in Verbindung mit einer postoperativen Iridozyklitis, zum anderen durch Ausbildung vorderer Synechien infolge verzögerter Wiederherstellung der Vorderkammer und schließlich durch den Pupillarblock. Zur Prophylaxe empfehlen die Autoren daher die totale Iridektomie, die Auffüllung der Vorderkammer mit Luft und Vermeidung jeglicher Läsion der Glaskörpergrenzmembran.

Von den meisten Autoren wird die Komplikation der Netzhautablösung nur selten beobachtet, von FALLS (13) in 3 Fällen von 233, von BOUZAS (7) in 2 Fällen von 154. In Statistiken mit einer längeren postoperativen Nachbeobachtungszeit steigt die Häufigkeit der Netzhautablösung an. So beschreiben ALFMANI u.a. (22) bei einer Nachbeobachtungszeit bis zu 24 Jahren 8 Fälle von Ablatio bei 152 an Cataracta congenita operierten Augen.

Nach SHAPLAND (63) prädestiniert der Zustand der Aphakie zur Netzhautablösung, denn etwa 10 % - nach MÜLLER-IOTZ (43) 7 % - aller Netzhautablösungen treten bei Aphakie auf. Während nach der Operation einer senilen Katarakt eine Ablatio in 2,2 % der Fälle mit einem durchschnittlichen postoperativen Intervall von 3,4 Jahren auftritt (SHAPLAND, 63), ist die Cataracta congenita viel häufiger mit dieser Komplikation belastet. Das postoperative Intervall ist allerdings erheblich länger. SHAPLAND (63) fand nach der Operation der Cataracta congenita eine Ablatio in 10,7 % der Fälle mit einem durch-

schnittlichen postoperativen Intervall von 26 Jahren. KANSKI u.a. (28) beobachteten ein durchschnittliches postoperatives Intervall von 33,3 Jahren. Sie verzeichneten bis 15 Jahre postoperativ nur 3 Fälle von Ablatio, 15 bis 60 Jahre postoperativ dagegen 31 Fälle. HENKES und SCHAPPERT-KIMMIJSER (23) beobachteten ein Intervall von 10 bis 50 Jahren. Die Ablatio tritt häufig beidseitig auf; HENKES und SCHAPPERT-KIMMIJSER (23) fanden unter 32 Patienten 21 mit beidseitiger Ablatio; KANSKI u.a. (28) und SHAPLAND (63) fanden eine beidseitige Ablatio in 40 %.

Neben dem früheren Operationstrauma und dem Zustand der Aphakie wirkt sich eine hohe Myopie stark begünstigend auf die Entwicklung einer Netzhautablösung aus. SHAPLAND (63) fand bei 32 refraktionierten Augen mit Ablatio 20 mal eine hohe Myopie. HENKES und SCHAPPERT-KIMMIJSER (23) fanden unter 32 Patienten mindestens 7 mit einer hohen Myopie.

Komplikationen bei Embryopathien:

Einige Autoren berichten von einer Häufung der Komplikationen nach der Operation der Cataracta congenita bei Embryopathie und fötaler Iridozyklitis, besonders in frühem Alter. Sie erklären dies mit der erhöhten Entzündungsbereitschaft dieser Augen. So beobachteten SCHEIE u.a. (62) nach 49 Kataraktoperationen bei Röteln-Embryopathie in 44,9 % ernsthafte Komplikationen, die in 13 Fällen zur Phthisis führten. Dabei lag die Komplikationsrate im ersten Lebensjahr mit 55,2 % besonders hoch. PAPAPANOS und SCHENK (52) beobachteten ebenfalls in diesen Fällen im ersten Lebensjahr vermehrt Komplikationen. Nicht bestätigt wurden diese Befunde von NOORDEN u.a. (46). Sie beobachteten bei frühzeitiger Operation von 36 Röteln-Katarakten nur in 2 Fällen oder 6 % postoperative Entzündungen. WEISS u.a. (68) beobachteten nach 29 Operationen ab dem Alter von 12 Monaten keine ernsthafte Komplikation.

Nachstarbildung:

Die Angaben über die Häufigkeit des Nachstars schwanken be-

trächtlich. Nach einer Untersuchung von DEWEESE (10) war nach der Diszision in 62 % eine Nachstaroperation erforderlich, nach der Diszision in Verbindung mit einer linearen Extraktion in 54 %. HOGAN (25) mußte nach der linearen Extraktion ebenfalls in über 50 % eine Nachstaroperation anschließen, nach der Aspiration dagegen nur in 17 %. WEISS u.a. (68), die Wert auf eine besonders gründliche Linsenausräumung legen, beschreiben nach 29 Operationen nur 2 Fälle von Nachstarbildung.

4. Ergebnisse:

Der postoperative Visus:

Um postoperativ den bestmöglichen Visus zu erzielen, ist der Linsenverlust durch eine optische Korrektur auszugleichen. Die unscharfe Abbildung auf der Netzhaut muß schnell und genau korrigiert werden, da sonst ein schlechter Dauervisus resultiert (MCKELLEN u.a., 46). Eine einseitige Amblyopie wird häufig verursacht durch geringe Unterschiede der Brechkraft beider Augen und entwickelt sich umso eher, je jünger ein Kind ist. Nach Ansicht von MONCREIFF (40) genügt bei sehr kleinen Kindern schon eine Fehlkorrektur von 1 bis $1/2$ dptr für die Dauer von 2 bis 3 Monaten, um eine therapieresistente "iatrogene" Amblyopie zu erzeugen. Um eine möglichst genaue Korrektur zu erzielen, empfehlen PARKS und HILES (54), NOORDEN u.a. (46), LIESMAA (33) und GUILLAUMAT (20) die Anpassung von Contactlinsen. BINKHORST und GOBIN (6) berichten über die Implantation einer künstlichen Linse gleichzeitig mit der Kataraktoperation. Besonders im Vorschulalter bietet diese Methode nach ihren Erfahrungen die optimale Korrektur und die besten Bedingungen für ein Binocularsehen.

Nach FRANÇOIS (15) erreichen etwa 50 % der Fälle postoperativ einen Visus über 0,2. Vergleicht man die Ergebnisse nach der Operation eines Totalstars mit denen des Partialstars, so ergibt sich ein deutlicher Unterschied: Von den Augen mit Totalstar bleiben 40 % (OWENS und HUGHES, 51) bis 71 % (LIES-

MAA, 33) unter einem Visus von 0,1; von den Augen mit Partialstar dagegen bleiben nur 17 % (FRANÇOIS, 15) bis 31 % (GUILLAUMAT u.a., 21) unter einem Visus von 0,1. Bei einem Vergleich des postoperativen Sehvermögens zwischen Augen mit und ohne oculäre Begleit'anomalien ergibt sich ein analoger Unterschied: Von den Augen mit Anomalien bleiben 37,9 % (LERCHE, 31) bis 58,2 % (HAMMAMI u.a., 22) unter einem Visus von 0,1; von den Augen ohne Anomalien dagegen bleiben nur 13 % (BAGLEY, 4) bis 31,1 % (BOUZAS, 7) unter einem Visus von 0,1.

Die Amblyopie:

Das anatomische Operationsergebnis der Cataracta congenita ist zur beurteilen nach der Bildung einer zentralen Lücke. KAUFER (29) erreichte in 75 % seiner Fälle einen befriedigenden Funduseinblick. SCHEIE u.a. (61) erzielten bei 73 von 80 operierten Augen klare Medien, die restlichen 7 bedurften noch einer Nachstaroperation. Bei 25 Fällen mit Röteln-Ätiologie sah das Ergebnis nicht so günstig aus: 10 mal kam es durch ausgedehnte Synechien trotz Iridektomie zur Pupillenverlegung.

LEINFELDER (30) berichtet von 46 Schülern einer Blindenschule, die an einer Cataracta congenita operiert waren. 35 von ihnen waren, soweit es die Klarheit der optischen Medien betraf, erfolgreich operiert, jedoch sahen alle weniger als 20/40. Bereits OWENS und HUGHES (51) beobachteten, daß trotz komplikationsfreier Operation und bei gesund erscheinendem Auge mit normalem Fundus eine nur unbefriedigende postoperative Sehschärfe resultieren kann. Bei herabgesetzter Sehschärfe ohne sichtbare Strukturveränderungen des Auges - die Aphakie ist nicht als eine solche anzusehen - sprechen wir mit LEINFELDER (30) von einer Amblyopie. Der Visus kann 6/9 bis 1/60 und weniger sein. Nystagmus und Zentralskotom sind häufig vorhanden. Ein präoperativ pathologisches Elektroretinogramm bedeutet nach Untersuchungen von FENKES und SCHAFFERT-KINMIJSER (23) fast mit Sicherheit, daß im späteren Alter der

Visus trotz erfolgreicher Operation unter 1/10 liegen wird. So führt FRANÇOIS (14) bei fehlendem ERG keine Operation durch. Ein normales ERG schließt einen postoperativ schlechten Visus nicht aus. HENKES und SCHAPPERT-KIMMISER (23) fanden bei einer von ihnen untersuchten Gruppe mit erfolgreich verlaufener Operation einer Cataracta congenita bei normalem ERG nur in 45 % einen Visus von 0,1 und besser.

Nach FRANCOIS (15) ist die postoperative Amblyopie zum Teil auf cerebrale und retinale Veränderungen zurückzuführen, die bisher nicht erfaßt werden konnten. In diesen Fällen ist die Cataracta congenita nur als Teil einer allgemeinen Mißbildung anzusehen.

III. EIGENE UNTERSUCHUNGEN

A. Problemstellung:

Wir haben die an beiderseitiger Cataracta congenita in der Universitäts-Augenklinik München von 1961 bis 1971 operierten Fälle retrospektiv zusammengestellt und nach folgenden Faktoren analysiert: Morphologie der Katarakt - Ätiologie - Begleit'anomalien - Operationsalter - Operationsmethode - Komplikationen - Operationsergebnisse. Es ging darum, den Einfluß verschiedener Faktoren auf das Ergebnis der Operation einer beiderseitigen Cataracta congenita zu untersuchen.

B. Methodik und Material:

Methodik:

Die von verschiedenen Ärzten in den Krankengeschichten aufgezeichneten Angaben - präoperativ, während des stationären Aufenthaltes zur Operation und während der ambulanten Nachbehandlung - wurden nach den genannten Gesichtspunkten geordnet. Alle Patienten wurden zu einer Kontrolluntersuchung einbestellt. Bei den zu dieser Untersuchung erschienenen Patienten wurde ein ausführlicher opthalmologischer Status erhoben. Die Zeit von der Operation bis zur Kontrolluntersuchung bzw. bis zur letzten Untersuchung in der Klinik wurde als das postoperative Intervall bezeichnet.

Material:

Es wurden alle Fälle ausgewertet, die in der Klinik unter

der Diagnose "beiderseitige Cataracta congenita" bis zum 30. Lebensjahr operiert wurden. Das Gesamtkollektiv besteht aus 100 Patienten; von ihnen waren 41 weiblich, 59 männlich. 80 Patienten wurden beiderseits operiert, 20 einseitig. Von den 20 einseitig operierten Patienten wurden 5 auswärts am anderen Auge operiert. Bei 4 Patienten war die Operation des zweiten Auges vorgesehen, konnte jedoch nicht durchgeführt werden, weil sie nicht mehr kamen. Bei den übrigen Fällen handelte es sich zum Teil um Augen mit schweren Begleitanomalien, aufgrund derer man sich von einer Operation keine Visusverbesserung versprach, zum Teil wurde wegen noch erhaltener guter Funktion das zweite Auge nicht operiert. In zwei Fällen waren an dem operierten Auge schwere Komplikationen aufgetreten, so daß wegen noch erhaltener geringer Teilfunktion vor der Operation des zweiten Auges Abstand genommen wurde.

Das postoperative Intervall lag im Durchschnitt bei 4 Jahren. Im Einzelnen betrug es bei 51 Augen 3 Wochen bis 1 Jahr, bei 60 Augen 1 bis 5 Jahre und bei 69 Augen 5 bis 12 1/2 Jahre.

Ein angeborener Totalstar wurde dann angenommen, wenn bei der ersten Untersuchung in der Klinik eine totale Linsentrübung festgestellt wurde und die Eltern angaben, daß das Kind von Geburt an mit dem Auge nicht gesehen habe. Ergab die erste Untersuchung eine totale Katarakt, wobei aus der Anamnese zu schließen war, daß das Kind früher mit dem Auge besser sehen konnte, wurde ein angeborener Partialstar angenommen.

Die erste Diagnose wurde in wenigen Fällen in der Klinik gestellt, sonst bei der Geburt, bei der Mütterberatung, beim Kinderarzt oder Augenarzt oft schon längere Zeit vor Aufsuchen der Klinik.

C. Ergebnisse:

1. Präoperativer Status:

Morphologie:

Von den 180 operierten Augen hatten 79 (43,9 %) einen Totalstar. 11 mal handelte es sich dabei um eine Cataracta membranacea (Tab.1).

An Partialstar wurden 101 Augen (56,1 %) operiert. Die häufigste Form des Partialstars war die Cataracta zonularis bei 30 Augen (16,7 %) und die Cataracta nuclearis bei 28 Augen (15,6 %). Eine Cataracta polaris posterior lag in 12 Fällen vor, eine Cataracta polaris anterior in 6 Fällen, eine Cataracta pyramidalis in 2 Fällen und eine dichte Cataracta coronaria

Tab.1: Katarakt-Formen

Form der Katarakt	Anzahl der Augen:	
	insgesamt	mit oculären Begleit'anomalien
Totalstar	79	59
Cat. totalis	68	50
Cat. membranacea	11	9
Partialstar	101	30
Cat. zonularis	30	7
Cat. nuclearis	28	10
Cat. polaris posterior	12	3
Cat. polaris anterior	6	2
Cat. pyramidalis ant.	2	2
Cat. coronaria	1	—
Cat. zonularis+nuclearis	16	4
Cat. polaris ant.+zonul.	3	1
Cat. polaris ant.+nucl.	2	—
Cat. polaris post.+nucl.	1	1
gesamt	180	89

in 1 Fall. In 22 Fällen (12,2 %) traten kombinierte Partialstare auf: 16 mal eine Cataracta zonularis zusammen mit einer Cataracta nuclearis, 5 mal eine Cataracta polaris anterior

mit einer Cataracta zonularis oder nuclearis, 1 mal eine Cataracta polaris posterior mit einer Cataracta nuclearis.

An beiderseitigem Totalstar wurden 31 Patienten operiert. Bei 40 Patienten wurde beiderseits ein Partialstar operiert; in 38 Fällen beiderseits die gleiche Form, in 2 Fällen jeweils unterschiedliche Formen. Bei 9 Patienten wurden ein Totalstar und ein Partialstar operiert. Von den einseitig durchgeführten Operationen betrafen 8 einen Totalstar, 12 einen Partialstar. Von den 20 nicht operierten Augen hatten 6 einen Totalstar und 10 einen Partialstar; 4 mal war die Form unbekannt, da die Katarakt bereits auswärts operiert worden war.

Ätiologie:

Bei 47 Patienten (47 %) war die Ätiologie bekannt (Tab.2). Den Hauptanteil bildet die familiäre Katarakt mit 21 %. In diesen Fällen lag bei einem Elternteil oder einem oder mehreren Geschwistern ebenfalls eine Cataracta congenita vor. Es

Tab.2: Ätiologie

Ätiologie	Patienten		
Familiär	21		
Röteln	9		
Frühgeburt	8		
Mongolismus	6		
LOWE-Syndrom	2		
Familiär+Frühgeburt	1		
unbekannt	53	davon: fraglich familiär	6
		komplizierte Geburt	4
		Verdacht auf Röteln	2

sind zwei Geschwisterpaare enthalten. In 9 Fällen war eine Röteln-Erkrankung während der Schwangerschaft bekannt. In 8 Fällen lag eine Frühgeburt vor, 5 dieser Kinder waren post partum einige Wochen im Inkubator, in 1 Fall hatte die Mutter

an schwerer Eklampsie gelitten. Fälle mit zusätzlicher retrolentalarer Fibroplasie sind nicht enthalten. In 6 Fällen handelte es sich um mongoloide Kinder, in 2 Fällen um ein LOWE-Syndrom und in 1 Fall trafen Erbllichkeit und Frühgeburt zusammen.

Bei 12 Patienten war die Ätiologie fraglich bekannt. Von diesen war in 6 Fällen eine Cataracta congenita in der entfernteren Verwandtschaft aufgetreten. In 4 Fällen wurden Komplikationen bei der Geburt angegeben: 1 Querlage, 1 Sectio, 2 Zangenentbindungen. In 2 Fällen war der Verdacht einer Virusfötopathie gegeben.

Bei einem Kind mit Hepatosplenomegalie wurde eine Galaktosämie in der Kinderklinik ausgeschlossen.

Allgemeine Begleit'anomalien:

Allgemeine Begleit'anomalien lagen bei 36 Patienten (36 %) vor (Tab.3). An erster Stelle unter ihnen steht der Cerebralschaden - isoliert oder mit anderen Anomalien kombiniert - bei 30 Patienten, das sind 83,3 % aller Patienten mit allgemeinen Anomalien. Ein isolierter Cerebralschaden lag bei 15

Tab.3: Allgemeine Begleit'anomalien

Allgemeine Begleit'anomalien	Anzahl der Patienten	Anzahl der Augen mit: Totalstar	Partialstar
Cerebralschaden	15(41,7%)	21	4
Cerebralsch.+Herzfehler	7(19,4%)	12	-
Mongolismus	6(16,6%)	7	4
LOWE-Syndrom	2(5,5%)	3	-
Schwerhörigkeit	1(2,8%)	-	2
Herzfehler	1(2,8%)	-	2
Hepatosplenomegalie	1(2,8%)	2	-
Rachitis	1(2,8%)	2	-
Gaumenspalte+Kryptorch.	1(2,8%)	2	-
Krämpfe bis zum 4. Lj.	1(2,8%)	1	1
gesamt	36(100%)	50	13

Patienten vor: Röteln, Frühgeburt und Zangenentbindung waren in 8 Fällen die Ursache. Bei 7 Patienten war der Cerebralschaden mit einem Herzfehler kombiniert: hier lag in allen Fällen eine Röteln-Embryopathie vor bzw. der Verdacht auf diese. 6 Patienten waren mongoloid. Bei 2 Patienten war der Cerebralschaden bedingt durch ein LOWE-Syndrom.

Bei den allgemeinen Begleit'anomalien ohne Cerebralschaden handelte es sich um je einen Fall von Schwerhörigkeit, Herzfehler, Hepatosplenomegalie und Gaumenspalte in Verbindung mit Kryptorchismus. In einem Fall gaben die Eltern Krämpfe bis zum 4. Lebensjahr an, die bis zum Operationsalter von 6 1/2 Jahren ohne Folgen ausgeheilt waren. In 1 Fall wurde in der Kinderklinik im Alter von 5 Monaten eine schwere Rachitis diagnostiziert.

Oculäre Begleit'anomalien:

Oculäre Begleit'anomalien lagen bei 89 Augen (49,4 %) vor, 40 Augen wiesen mehrfache Anomalien auf. In der Häufigkeit (Tab.4) liegt der Nystagmus bei 64 Augen an erster Stelle.

Tab.4: Oculäre Begleit'anomalien

Oculäre Begleit'anomalien	Anzahl der Augen: Gesamtkollektiv	mit Totalstar	mit Partialstar
Nystagmus	64(40,8%)	46	18
Strabismus	36(22,9%)	23	13
Mikrophthalmus	26(16,6%)	20	6
Fundusveränderungen	19(12,1%)	13	6
Irisanomalien	7(4,5%)	4	3
Glaukom	4(2,5%)	2	2
Hornhautanomalien	1(0,6%)	-	1
Summe	157(100%)	108	49
mehrfache Anomalien	40	30	10

In 27 Fällen trat er isoliert auf, in 37 Fällen war er mit

anderen Anomalien gekoppelt: 15 mal mit Strabismus, 9 mal mit Mikrophthalmus, 7 mal mit Strabismus und Mikrophthalmus, 2 mal mit Strabismus und Irisanomalien und 1 mal mit Mikrophthalmus und Irisanomalien.

Ein Strabismus lag bei 36 Augen vor. In 9 Fällen trat er isoliert auf, in 27 Fällen war er mit anderen Anomalien gekoppelt, davon 3 mal mit Mikrophthalmus.

Ein Mikrophthalmus lag bei 26 Augen vor. In 7 Fällen trat er isoliert auf, in 19 Fällen mit anderen Anomalien gekoppelt.

Irisanomalien lagen - in keinem Falle isoliert - an 7 Augen vor. Eine präoperative Drucksteigerung fand sich bei 2 Patienten beiderseits. Bei einem Patienten hatte sie zu beidseitigem Buphthalmus geführt. Im anderen Falle hatte sich der Druck postoperativ normalisiert. Zusätzliche Anomalien lagen nicht vor. Eine zentrale Parenchymverdünnung der Hornhaut wurde bei einem Auge beobachtet.

Fundusveränderungen wurden bei 19 Augen meist postoperativ festgestellt. In 8 Fällen handelte es sich um Pigmentverschiebungen im Sinne einer Netzhautdegeneration, in 11 Fällen fand sich eine Papillenabblassung als Zeichen einer beginnenden Opticusatrophie.

In Tabelle 4 nicht aufgeführt sind 5 Fälle mit einer hohen Myopie bei Partialstar.

Von 19 Augen mit sicherer oder wahrscheinlicher Röteln-Katarakt lagen bei 18 Augen (94,7 %) oculäre Begleit'anomalien vor: Nystagmus bei 15 Augen, Mikrophthalmus bei 12 Augen, Irisanomalien bei 5 Augen und Strabismus bei 3 Augen.

Die Häufigkeit der allgemeinen und oculären Begleit'anomalien im Gesamtkollektiv zeigt Tabelle 5. Allgemeine Begleit'anomalien lagen in 35 % der operierten Augen vor, oculäre Begleit'anomalien in 49,4 %. Gemeinsam waren sie in 23,3 % der Fälle vorhanden.

Bei Totalstar traten allgemeine Begleit'anomalien in 63,3 % und oculäre Begleit'anomalien in 74,7 % der Fälle auf. Bei Partialstar traten allgemeine Begleit'anomalien in 12,9 % und

oculäre Begleit'anomalien in 29,9 % der Fälle auf. Gemeinsam waren sie bei Totalstar in 50,6 % und bei Partialstar in 2,0% der Fälle vorhanden.

Tab.5: Häufigkeit von allgemeinen und oculären Begleit'anomalien

Begleit'anomalien	Anzahl der Augen: mit		mit
	Gesamtkollektiv 180=100%	Totalstar 79=100%	Partialstar 101=100%
Oculäre Anomalien	89(49,4%)	59(74,7%)	30(29,9%)
Allgemeine Anomalien	63(35,0%)	50(63,3%)	13(12,9%)
Oculäre+allgemeine Anomalien	42(23,3%)	40(50,6%)	2(2,0%)

Alter bei Stellung der Diagnose:

Das Alter bei Stellung der Diagnose ist aus Tabelle 6 ersichtlich. In 53,4 % der Fälle wurde die Diagnose bis zum Ende des 1. Lebensjahres gestellt. Bei Totalstar liegt dieser Anteil bei 78,4 %, bei Partialstar bei 33,6 %. Bis zum Ende des 3. Lebensjahres waren alle Fälle von Totalstar diagnostiziert, aber nur 57,4 % der Fälle mit Partialstar.

Tab.6: Alter bei Stellung der Diagnose

Alter	Anzahl der Augen: mit		mit
	Gesamtkollektiv 180=100%	Totalstar 79=100%	Partialstar 101=100%
1. Lebensjahr	96(53,4%)	62(78,4%)	34(33,6%)
2. Lebensjahr	20(11,1%)	10(12,7%)	10(9,9%)
3. Lebensjahr	21(11,6%)	7(8,9%)	14(13,9%)
ab 4. Lebensjahr	43(23,9%)	-	43(42,6%)

Präoperativer Visus:

Der Visus war präoperativ wegen des zu jungen Alters oder wegen cerebraler Schäden bei 132 Augen nicht prüfbar. Von den 48 Augen, bei denen der Visus präoperativ bestimmt werden konnte, hatte 1 Auge einen Totalstar, es wurde eine positive Nichtlokalisation angegeben. Von den 47 Augen mit Partialstar

hatten 16 Augen (34 %) einen Visus unter 0,1, 17 Augen (36,2%) einen Visus von 0,1 bis 0,2, 8 Augen (17 %) einen Visus von 0,3 bis 0,4 und 6 Augen (12,8 %) sahen besser als 0,5.

2. Operationsalter, -methoden und Komplikationen:

Operationsalter:

Das durchschnittliche Operationsalter liegt bei $4 \frac{3}{4}$ Jahren. Bei Totalstar beträgt es 2 Jahre, bei Partialstar 7 Jahre. Insgesamt waren bis zum Ende des 2. Lebensjahres 45,5 % aller Katarakte operiert. Von den Augen mit Totalstar waren bis zu diesem Alter 78,5 % operiert, von den Augen mit Partialstar 20 %.

Abbildung 1 zeigt den Gipfel der Operationshäufigkeit bei Totalstar im 2. Lebensjahr, bei Partialstar im Alter zwischen 4 und 9 Jahren. Nach dem Alter von 9 Jahren wurde kein Totalstar mehr operiert, jedoch noch 20 % der Partialstare. Vor

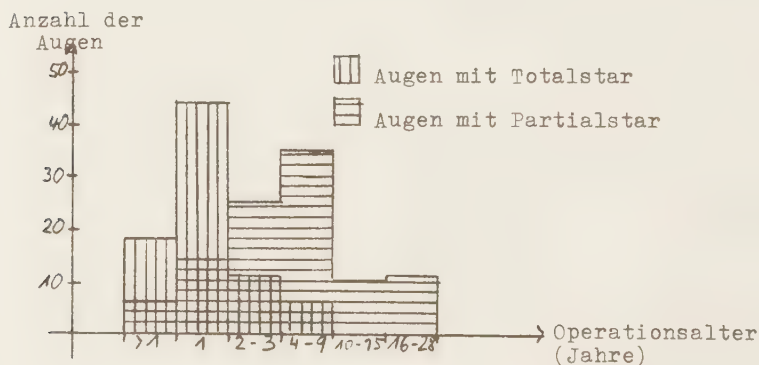


Abb.1: Operationsalter bei Totalstar und Partialstar

dem Alter von 8 Monaten wurden nur 2 Augen operiert: eine Cataracta nuclearis mit $3 \frac{1}{2}$ Monaten und ein kombinierter Partialstar mit 7 Monaten.

Das Operationsintervall zwischen der Operation des ersten

und des zweiten Auges betrug in 52,5 % zwischen 5 Tagen und 4 Wochen, in 31,3 % zwischen 4 Wochen und 5 Monaten, in 5 % zwischen 6 und 9 Monaten. Bei 9 Patienten (11,2 %) war das Operationsintervall länger als 10 Monate, im längsten Fall betrug es 6 1/2 Jahre.

Operationsmethode:

Die Aspiration der diszierten Linse war die am häufigsten angewandte Operationsmethode. Insgesamt wurde sie bei 123 Fällen (68,4 %) durchgeführt (Tab.7). In 45 Fällen wurde die Aspiration direkt im Anschluß an die Diszision durchgeführt; etwa 2/3 dieser Fälle waren Totalstare. In 78 Fällen wurde die Aspiration 1 bis 21 Tage nach der Diszision durchgeführt; etwa 3/4 dieser Fälle waren Partialstare. In 3 Fällen wurde 1 Woche nach der Diszision eine zweite Diszision angeschlossen, da nur eine ungenügende Quellung erreicht worden war. In 3 weiteren Fällen wurde 1 Woche nach der Aspiration eine zweite Aspiration durchgeführt, da zu viel Linsenmaterial zurückgeblieben war.

Tab.7: Operationsmethoden

Operationsmethode	Anzahl der Fälle	in % 180=100%
Diszision/Aspiration	123	68,4
Diszision/Aspiration+Extraktion	22	12,2
Extraktion einer Schrumpflinse	7	3,9
Lineare Extraktion	6	3,3
Diszision einer "Linsenplatte"	6	3,3
Diszision	5	2,8
Intrakapsuläre Extraktion	5	2,8
Extrakapsuläre Extraktion	2	1,1
Wiederholte Diszision	2	1,1
unbekannt	2	1,1
Summe	180	100,0

Bei 22 Augen (12,2 %) wurden nach der Diszision die Linsenmassen nicht allein durch Aspiration ausgeräumt, sondern es wurden Teile der vorderen Kapsel, eines verhärteten Linsenkernes oder Reste eines hinteren Polstars extrahiert.

In 7 Fällen wurde eine Schrumpflinse in toto extrahiert. In 6 Fällen wurde eine "Linsenplatte" in der Mitte durchtrennt und so eine zentrale Lücke hergestellt. In 6 Fällen wurde eine lineare Extraktion durchgeführt, 2 mal war eine Diszision vorausgegangen.

In 5 Fällen wurde allein die Diszision durchgeführt. Die Patienten waren zwischen 8 und 18 Monate alt. 3 mal lag eine Cataracta totalis vor, 2 mal eine Cataracta partialis. In 2 weiteren Fällen wurde die Diszision nach 6 bzw. 12 Tagen wiederholt. Diese Patienten waren 2 1/2 und 7 1/2 Jahre alt. Es handelte sich um eine Cataracta totalis und eine Cataracta partialis.

In 5 Fällen wurde eine intrakapsuläre Extraktion durchgeführt; in 2 weiteren Fällen wurde sie versucht, mißlang aber, sodaß eine extrakapsuläre Extraktion resultierte. Die Patienten waren zwischen 18 und 28 Jahre alt.

In 2 Fällen war die Operationsmethode nicht bekannt.

Intraoperative Komplikationen:

In 23 Fällen (12,8 %) kam es zum Glaskörperprolaps. In 1 Fall kam es zu einer massiven Glaskörpereinblutung, die nach 2 1/2 Jahren zu dichten vaskularisierten Membranen im Glaskörperbereich mit Amaurose geführt hatten. Es handelte sich um eine Cataracta totalis bei Mikrophthalmus, die im Alter von 11 Monaten operiert wurde. Aufgrund dieser Komplikation wurde das zweite Auge des Kindes mit einer Cataracta nuclearis nicht mehr operiert.

Frühkomplikationen:

Ein Irisprolaps, der in jedem Falle reponiert werden konnte, trat in 4 Fällen auf. In 1 Fall kam es zu einer Panophthalmie, die 5 Tage postoperativ eine Evisceratio nach sich zog. Es

handelte sich um eine Cataracta totalis mit Nystagmus und Strabismus, die mit 1 2/12 Jahren operiert wurde. In 1 Fall trat 1 Woche postoperativ ein akutes Glaukom auf. Nach 3 Glaukomoperationen war der Druck 5 Wochen nach der Kataraktoperation normalisiert. In 1 Fall bildete sich eine Iriscyste, die 15 Tage postoperativ diszidiert wurde. In 1 Fall kam es zum Klaffen der Wundränder, wodurch eine Kauterisation der Hornhaut notwendig wurde.

Spätere Komplikationen:

Komplikationen an der Pupille traten in 23 Fällen (12,8 %) auf. 16 mal handelte es sich um eine extrem verzogene Pupille, die keinen Einblick ermöglichte. Durch Korrepxie bzw. Sphincterotomie konnte in allen Fällen eine zentrale Lücke gebildet werden. In 7 Fällen war die Pupille postoperativ zentral gelegen, jedoch in extremer Miosis synechiert. Außer diesen Fällen von extremer Synechierung der Pupille waren vordere oder hintere Synechien in 67 Fällen (37,2 %) vorhanden. Zusammen mit den genannten Pupillenkomplika-tionen traten also bei 90 Augen (50 %) Synechien auf. Bei Augen mit zusätzlichen Anomalien lagen sie in 57 Fällen (64 %) vor, bei Augen ohne Begleit-anomalien in 33 Fällen (36,3 %).

Eine Hornhauttrübung wurde in 3 Fällen (1,7 %) beobachtet. Eine Phthisis entwickelte sich in 2 Fällen (1,3 %). Das postoperative Intervall betrug 1 bzw. 1 3/12 Jahre.

Zu einem chronischen Sekundärglaukom kam es in 8 Fällen. Die Nachbeobachtungszeit lag zwischen 1 8/12 und 9 8/12 Jahren. In 1 Fall entstand nach mehreren Operationen ein Intrakalarstaphylom, das zur Enukleation führte. In einem anderen Fall kam es zu einem totalen Hämophthalmus mit beginnender Phthisis. In insgesamt 6 Fällen führte das chronische Sekundärglaukom zur praktischen Erblindung.

Eine Ablatio unter Einschluß der Macula entwickelte sich bei 4 Patienten jeweils einseitig auftretend. Die Kataraktoperation lag 10 Monate, 1 8/12 Jahre, 5 3/12 Jahre und 6 3/12 Jahre zurück. In 3 Fällen war die Ablatio-Operation erfolg-

reich, d.h. die Netzhaut war postoperativ anliegend. Der Visus betrug $1/20$, 0,2 und 0,3. Im 4. Fall war die Netzhaut postoperativ nicht anliegend, zusätzlich kam es zur Hornhaut-eintrübung. Zwei der Patienten hatten eine hohe Myopie. Bei ihnen wurden bei der Nachuntersuchung in 1 Fall Netzhautlöcher, in einem weiteren Fall äquatoriale Degenerationen gefunden.

Einen Überblick über die intra- und postoperativen Komplikationen gibt Tabelle 8.

Tab.8: Intra- und postoperative Komplikationen

Komplikationen	Anzahl der Fälle:	
	Gesamtkollektiv	mit ocul. Anomalien
intraoperativ:	<u>24</u>	<u>11</u>
Glaskörperprolaps	23	10
Glaskörperereinblutung	1	1
Frühkomplikationen:	<u>8</u>	<u>5</u>
Irisprolaps	4	2
Panophthalmie	1	1
akutes Glaukom	1	1
Klaffen der Wundränder	1	1
Iriszyste	1	-
Pupillenkomplikationen:	<u>23</u>	<u>17</u>
extrem verzogene Pupille	16	11
extrem enge Pupille	7	6
Spätere Komplikationen:	<u>17</u>	<u>13</u>
chronisches Sekundärglaukom	8	7
Netzhautablösung	4	2
Hornhauttrübung	3	3
Phthisis	2	1
Folge dieser Komplikationen:		
Amaurose	6	4
Enukleation	2	2

Tabelle 9 zeigt die Häufigkeit der Komplikationen bei Augen mit und ohne ^{oculäre} Begleit-anomalien. Die intraoperativen und Frühkomplikationen zeigen fast keinen Unterschied in der Häufig-

keit. Die späteren Komplikationen einschließlich der Pupillenkomplikationen betreffen dagegen vorwiegend Fälle mit oculären Begleit'anomalien, bei denen diese Komplikationen in 33,7 % auftraten gegenüber einer Häufigkeit von 11 % bei Fällen ohne oculäre Begleit'anomalien.

Tab.9: Häufigkeit der Komplikationen bei Augen mit und ohne Begleit'anomalien

Komplikationen	Anzahl der Augen:		
	Gesamtkollektiv	mit Anomalien	ohne Anomalien
	180=100%	89=100%	91=100%
intraoperativ	24(13,4%)	11(12,2%)	13(14,3%)
Frühkomplikationen	8(4,4%)	5(5,6%)	3(3,3%)
Pupillenkomplikationen	23(12,8%)	17(19,1%)	6(6,6%)
Spätere Komplikationen	17(9,4%)	13(14,6%)	4(4,4%)

In Tabelle 10 sind die Komplikationen in Beziehung zur Operationsmethode gesetzt. Es ergab sich für die Aspiration der diszidierten Linse eine Komplikationsrate von 32,5 %. Wurden zusätzlich zur Aspiration Teile der Linse extrahiert, so erhöhte sich die Komplikationsrate auf 72,7 %. Die übrigen Operationsmethoden wurden nur in einer kleinen Zahl von Fällen durchgeführt. Unter ihnen fällt die lineare Extraktion auf mit 7 Komplikationen bei 6 Operationen (116,7 %). Bei der Durchtrennung einer "Linsenplatte" traten in 83,3 % Komplikationen auf, bei der intrakapsulären Extraktion in 60 %. Die Extraktion einer Schrumpflinse war nur in 1 Fall, die Diszision und die extrakapsuläre Extraktion in keinem Fall von Komplikationen gefolgt.

Nachstarbildung:

Ein dichter Nachstar entwickelte sich in 68 Fällen (37,8 %). Nach der Operation eines Totalstars kam es in 38 Fällen (43 %) zur Nachstarbildung, nach der Operation eines Partialstars in 30 Fällen (29,8 %). Eine Nachstardiszision wurde 3 Monate bis 7 Jahre postoperativ in 63 Fällen durchgeführt, davon in 7

Tab.10: Intra- und postoperative Komplikationen in Beziehung zur Operationsmethode

Komplikationen	O p e r a t i o n s m e t h o d e :								
	Disz./Aspi-ration	Disz./Asp./Extr.	Disz./einer Linsenplatte	Extr.einer Schr.linse	line-are Extr.	Disz. 1-2x	intra-kaps. Extr.	extra-kaps. Extr.	unbe-kannt
	123	22	6	7	6	7	5	2	2
Glask.-prolaps	12	7	3		1				
Glask.-blutung	1								
Iris- und Wundkompl.	2	1			2		1		
akutes Glaukom	1								
Panophthalmie	1								
verzog. Pupille	9	4		1	2				
extreme Miosis	5	1	1						
Phthisis	1				1				
Hornhauttrübung	2	1							
Sekundär Glaukom	4	2	1		1				
Ablatio	2						2		
Summe	40	16	5	1	7		3		

Fällen mehrmals. In den restlichen 5 Fällen wurde die Nachstardiszision bei der Nachuntersuchung vorgemerkt. Nach der Nachstardiszision kam es in 3 Fällen zu einem akuten Druckanstieg, der sich in 1 Fall durch konservative Therapie, in 2 Fällen durch operative Therapie normalisierte.

3. Operationsergebnisse:

Anatomisches Ergebnis:

Von den 180 operierten Augen wurden 2 enukleiert, 6 wurden amaurotisch.

Von den verbleibenden 172 Augen wurde in 167 Fällen eine zentrale Lücke hergestellt. Hierzu war in 5 Fällen eine Sphincterotomie, in 11 Fällen eine Korneopraxie und in 63 Fällen eine oder mehrere Nachstardiszisionen erforderlich. Bei den restlichen 5 Fällen war die zentrale Lücke durch dichten Nachstar verlegt; die Nachstardiszision war vorgesehen. In 7 Fällen war die zentrale Lücke sehr eng und total synechiert.

Funktionelles Ergebnis:

Wegen eines zu jungen Alters oder eines Cerebralschadens konnte der Visus postoperativ bei 70 Augen nicht bestimmt werden. 49 von ihnen waren an Totalstar operiert, 21 an Partialstar. 36 Augen hatten einen Nystagmus, 34 Augen hatten keinen Nystagmus.

Es verbleiben 110 Augen, bei denen postoperativ der Visus bestimmt werden konnte. Von diesen erreichten 34 Augen (30,9%) einen Visus über 0,5. 22 Augen (20 %) erreichten einen Visus von 0,3 bis 0,5. 22 Augen (20 %) hatten einen Visus von 0,1 bis 0,2. 32 Augen (29,1 %) hatten einen Visus unter 0,1, von diesen waren 8 Augen definitiv blind.

Die an Cataracta totalis operierten Augen erzielten postoperativ einen schlechteren Visus als die an Cataracta partialis operierten Augen (Abb.2). Einen Visus von 0,3 und besser erreichten 6,7 % der an Cataracta totalis operierten Augen, jedoch 67,5 % der an Cataracta partialis operierten Augen.

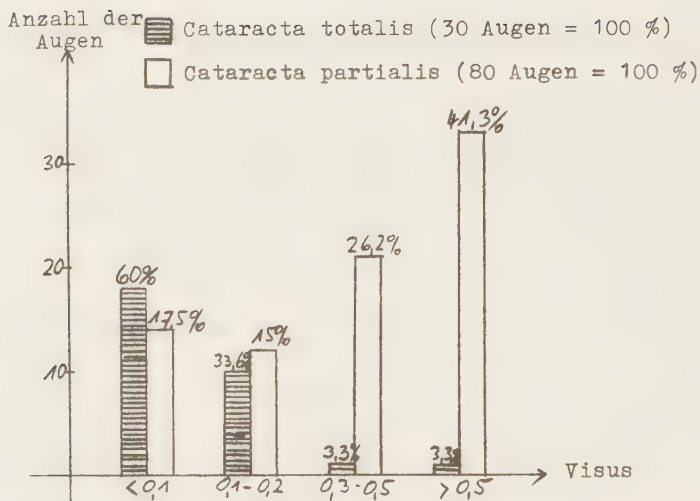


Abb.2: Operationsergebnisse der Cataracta congenita totalis und partialis

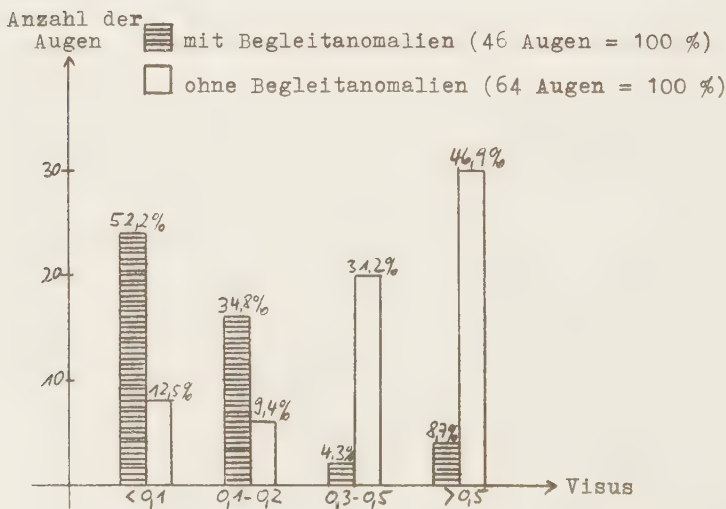


Abb.3: Operationsergebnisse der Cataracta congenita mit und ohne oculäre Begleit'anomalien

Umgekehrt hatten 60 % der an Cataracta totalis operierten Augen einen Visus unter 0,1, jedoch nur 17,5 % der an Cataracta partialis operierten Augen. Einen Visus von 0,1 bis 0,2 hatten 33,6 % der an Cataracta totalis operierten Augen und 15 % der an Cataracta partialis operierten Augen.

Abbildung 3 zeigt den postoperativen Visus bei Augen mit und ohne Begleitanomalien. Einen Visus von 0,3 und besser erreichten 13 % der Augen mit Begleitanomalien, jedoch 78,1 % der Augen ohne Begleitanomalien. Umgekehrt hatten 52,2 % der Augen mit Begleitanomalien einen Visus unter 0,1, jedoch nur 12,5 % der Augen ohne Begleitanomalien. Einen Visus von 0,1 bis 0,2 hatten 34,8 % der Augen mit Begleitanomalien und 9,4 % der Augen ohne Begleitanomalien.

In Tabelle 11 ist der postoperative Visus bei Totalstar in Beziehung gesetzt zum Operationsalter. Von den 23 Augen mit Totalstar, die bis zum Alter von 2 1/2 Jahren operiert wurden,

Tab.11: Postoperativer Visus bei Cataracta congenita totalis in Beziehung zum Operationsalter (M=Monate, J=Jahre)

Visus	Anzahl der Augen operiert im Alter von:						gesamt
	6-12M	13-18M	19-24M	2-2 $\frac{1}{2}$ J	3Jahre	6-9J	
0,1	3	7	2	-	3	3	18
0,1-0,2	2	3	1	3	-	-	10
0,3	-	-	1	-	-	-	1
0,5	-	-	-	-	1	-	1

lag der Visus bei 12 Augen (52,1 %) unter 0,1. Von den 7 Augen, die nach dem Alter von 3 Jahren operiert wurden, lag der Visus bei 6 Augen unter 0,1 (85,7 %). Das 7. Auge, das im Alter von 3 Jahren operiert wurde, erreichte einen Visus von 0,7. Die Diagnose "Cataracta congenita totalis" wurde erst mit 3 Jahren gestellt. Die Eltern gaben an, daß das Kind von Geburt an mit diesem Auge nicht gesehen habe. Oculäre Begleitanomalien waren

nicht vorhanden. Das andere Auge des Kindes hatte eine Cataracta nuclearis und kam postoperativ auf einen Visus von 0,4.

Bei 38 beidseitig operierten Patienten mit komplikationsfreiem Verlauf konnte der Visus postoperativ bestimmt werden. Die Visusdifferenz zwischen beiden Augen ist in Tabelle 12 in Beziehung gesetzt zum zeitlichen Abstand der Operation beider Augen. Bei 32 Patienten betrug das Operationsintervall bis zu 5 Monaten. Von ihnen hatten 9 Patienten (28,1 %) keine Visusdifferenz; 15 Patienten (46,9 %) hatten eine Differenz bis zu 2 Reihen Sehprobentafel; 8 Patienten (25 %) hatten eine Differenz von mehr als 2 Reihen Sehprobentafel. Bei 6 Patienten betrug das Operationsintervall 2 bis 4 Jahre. In keinem Fall war der Visus beider Augen gleich; in 1 Fall bestand nur ein geringer Unterschied; in den übrigen 5 Fällen (83,3 %) bestand eine Visusdifferenz von mehr als 2 Reihen Sehprobentafel. Alle 5 Patienten schielten mit dem schwächeren Auge.

Tab.12: Postoperative Visusdifferenz beider Augen in Beziehung zum Operationsintervall (W=Wochen, M=Monate, J=Jahre)

Visus- differenz	Anzahl der Patienten mit Operationsintervall von:				gesamt
	bis 4W.	2-3M	4-5M	über 2J	
keine	5	2	2	-	9
bis 2 Reihen Sehprobentafel	13	1	1	1	16
über 2 Reihen Sehprobentafel	4	3	1	5	13

Präoperativ konnte der Visus bei 47 Augen, postoperativ bei 80 Augen mit Partialstar bestimmt werden. Bei einem Vergleich beider Gruppen ist eine deutliche Visusverbesserung festzustellen (Abb.4). Präoperativ hatten 34 % der Fälle einen Visus unter 0,1, postoperativ dagegen nur 17,5 %; präoperativ hatten 36,2 % einen Visus von 0,1 bis 0,2, postoperativ nur 15 %; präoperativ hatten 17 % einen Visus von 0,3 bis 0,5, postope-

rativ erhöhte sich dieser Anteil auf 26,2 %; präoperativ hatten 12,6 % einen Visus über 0,5, postoperativ dagegen 41,3 %.

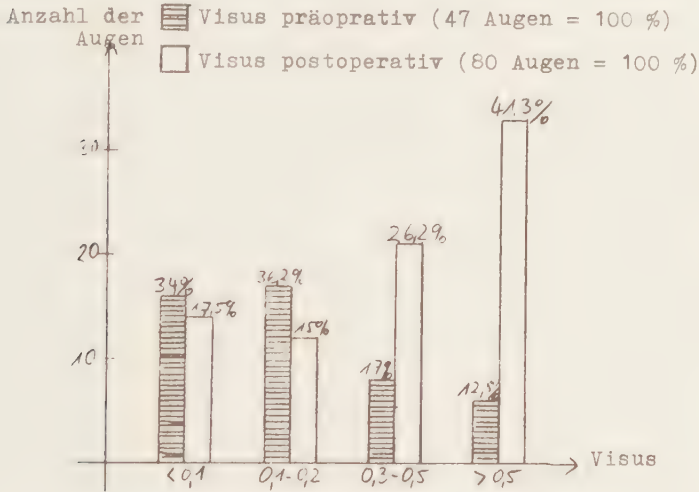


Abb.4: Prä- und postoperativer Visus bei Cataracta partialis

Bei 6 Augen war der Visus präoperativ besser als 0,5. Bei 2 von diesen Fällen handelte es sich um 2 Patienten, die mit dem zweiten Auge einen Visus von 5/30 bzw. 5/15 erzielten. Postoperativ hatte sich der Visus des schwächeren Auges gebessert auf 5,5 und 5,7. Das andere Auge mit einem präoperativen Visus von 5/7,5 bzw. 5/6,5 erzielte in beiden Fällen keine Verbesserung. Bei den 4 übrigen Fällen, die bei einem präoperativen Visus über 0,5 operiert wurden, handelte es sich um 2 beiderseits operierte Patienten. 3 Augen kamen postoperativ auf einen Visus von 100 %, 1 Auge erzielte keine Visusverbesserung.

IV. DISKUSSION

Über die Operationsergebnisse der Cataracta congenita gibt es zahlreiche Untersuchungen. Meist wurde jedoch nur ein verhältnismäßig kleines Patientengut erfaßt. Die Gesichtspunkte sind vielfältig und häufig nach unterschiedlichen Kriterien geordnet. Uni- und bilaterale Katarakt werden nicht immer unterschieden. Das postoperative Intervall ist oft nicht angegeben. Nur wenige Veröffentlichungen haben nach Berechnungen von HAMMAMI u.a. (22) statistisch gesicherte Ergebnisse.

Die vorliegende Untersuchung erfaßt ein relativ großes Gesamtkollektiv von 180 an beidseitiger Cataracta congenita operierten Augen, doch konnten wir bei der Auswertung unter den verschiedenen Gesichtspunkten nicht immer alle Fälle einordnen. Der postoperative Visus z.B. konnte nur in 61,1 % der Fälle bestimmt werden. Bei der Auswertung der Komplikationen ist zu berücksichtigen, daß zwar die durchschnittliche Nachbeobachtungszeit 4 Jahre beträgt, im Einzelnen jedoch Schwankungen zwischen 3 Wochen und 12 1/2 Jahren bestehen. Es sind also mit hoher Wahrscheinlichkeit bei einem Teil der Fälle Komplikationen zu erwarten, die noch nicht erfaßt werden konnten.

Morphologie:

Der Anteil der Cataracta totalis von 43,9 % der operierten Augen ist fast identisch mit den Angaben von KAUFER (29), der eine Cataracta totalis in 43,2 % angibt. Dieser Anteil liegt zum Teil erheblich über den Angaben anderer Autoren: HAMMAMI u.a. (22) geben 19,5 % an, LIESMAA (33) 27 % und GUILLAMAT (20) 27,3 %. Sowohl LIESMAA (33) wie auch HAMMAMI u.a. (22)

fanden als häufigste Form der Trübung die Cataracta nuclearis mit einem Anteil von 37 % bzw. 38,3 %. Bei unserem Patientengut war dagegen die Cataracta nuclearis mit 15,6 % erheblich seltener und etwa gleich häufig wie die Cataracta zonularis mit 16,7 %. Auch GUILLAUMAT (20) fand eine annähernd gleiche Häufigkeit beider Formen, u.z. eine Cataracta nuclearis in 26,8 % und eine Cataracta zonularis in 22,9 %. Kombinierte Partialstare bilden unter unseren Fällen einen Anteil von 12,2 % und sind damit etwa gleich häufig wie bei LIESMAA (33) mit 14 %. HAMMAMI u.a. (22) dagegen fanden gemischte Formen nur in 3 %.

Bei der Diagnose "Cataracta congenita totalis" bleibt eine gewisse Unsicherheit. Manche Katarakte, die zum Zeitpunkt der Operation total eingetrübt waren, konnten wir unter die Partialstare einordnen, da in der Klinik bereits zuvor eine Cataracta partialis diagnostiziert worden war, die sich im Verlauf einiger Monate oder Jahre zu einer Cataracta totalis verdichtete. Wir teilen die Ansicht von SCHEIE (60), daß von Geburt an vollständig getrübt Linsen nicht so häufig sind, wie der Anteil der im allgemeinen nicht direkt nach der Geburt diagnostizierten Cataracta congenita totalis vortäuscht. Da eine Untersuchung direkt nach der Geburt nur in einzelnen Fällen erfolgt, ist anzunehmen, daß ein unbekannt hoher Anteil der Totalstare bei der Geburt als Partialstar vorhanden ist oder sich in seltenen Fällen in den ersten Lebensmonaten als frühkindliche Cataracta totalis entwickelt. Andererseits ist unter den Partialstaren eine dichte Cataracta nuclearis bei normal weiter Pupille im Effekt einer Cataracta totalis gleichzusetzen.

Ätiologie:

Die Ätiologie der Cataracta congenita ist in über der Hälfte der Fälle nicht geklärt. Bei unseren Patienten war in 47 % die Ätiologie bekannt. Dies entspricht fast genau den Beobachtungen von GUILLAUMAT (20), der 48,7 % angibt. Bei LIESMAA (33) ist dieser Anteil mit 38 % etwas geringer.

Bei 21 Patienten handelt es sich um eine familiäre Katarakt. Nehmen wir den Fall hinzu, bei dem Erbllichkeit und Frühgeburt zusammentrafen, und außerdem die 2 Fälle von LOWE-Syndrom, so liegt eine Erbllichkeit bei insgesamt 24 von 100 Patienten vor. Dies stimmt in etwa überein mit den Angaben von FRANÇOIS (14) und LIESMAA (33), die eine Erbllichkeit in 26 % beobachteten.

Bei 9 von 100 Patienten war eine Röteln-Erkrankung der Mutter in der Schwangerschaft bekannt. Auch hier geben FRANÇOIS (14) und LIESMAA (33) mit 10 % fast gleiche Häufigkeit an. In 2 Fällen ließen die allgemeinen Begleit'anomalien auf eine Röteln-Embryopathie schließen, ohne daß die Röteln-Erkrankung der Mutter bekannt gewesen war. Andererseits lag bei einem Patienten eine beidseitige Cataracta nuclearis und Nystagmus vor ohne sonstige Symptome einer Röteln-Embryopathie, obwohl bei der Mutter eine Röteln-Erkrankung im 3. Schwangerschaftsmonat bekannt war. Ein Virusnachweis zur Erhärtung der Röteln-Ätiologie der Katarakt wurde nicht geführt. Nach COOPER u.a. (8) kann bei Röteln-Embryopathien in den ersten 4 Lebenswochen bei 84 % der Kinder das Virus aus dem Nasopharyngealabstrich gezüchtet werden. Mit zunehmendem Alter verschwindet das Virus von den Schleimhäuten und kann im Alter von 9 bis 12 Monaten noch in 11 %, im Alter von 13 bis 20 Monaten noch in 3 % nachgewiesen werden. In der Linse dagegen sind Rötelnviren auch dann noch anzutreffen, wenn der Nasopharyngealabstrich bereits negativ ist (SCHEIE u.a., 62). Noch bei einem 30 Monate alten Kind gelang WEISS u.a. (68) der Virusnachweis aus der Linse. MURPHY u.a. (44) konnten durch den Nachweis des Röteln-Virus aus Linsenmaterial auch in solchen Fällen die Röteln-Ätiologie der Katarakt sichern, in denen keine außer-oculären Symptome vorlagen. Diese Untersuchungen lassen darauf schließen, daß eine Virus-Embryopathie häufiger die Ursache einer Cataracta congenita ist, als frühere Beobachtungen erkennen ließen. Hiermit dürfte auch zu erklären sein, daß FRANÇOIS (14) noch 1963 Röteln in etwa 10 % als Ursache der Cataracta congenita angab, FRANÇOIS (15) 1970 der Röteln-

Ätiologie jedoch einen Anteil von etwa 20 % zuschrieb.

In einem unserer Fälle mit Röteln-Embryopathie erfolgte kurz nach der Geburt eine ophthalmologische Untersuchung, bei der klare Linsen festgestellt wurden. Im Alter von 10 Monaten kam das Kind erneut zur Untersuchung und wurde beiderseits an einer Cataracta matura operiert. Dieser Fall wurde in die Gruppe der Totalstare eingeordnet, da die postpartale Diagnose als Ausnahme zu betrachten ist und der Fall normalerweise als Cataracta congenita totalis geführt worden wäre. Eine analoge Beobachtung machten MURPHY u.a. (44), die einen Fall beschreiben, bei dem die erste ophthalmologische Untersuchung klare Linsen ergab, sich aber im Alter von 10 bis 11 Wochen eine Katarakt entwickelt hatte. Auch WEISS u.a. (68) beschreiben einen ähnlichen Fall: Bei einem Kind mit BRUGG-Syndrom wurden im Alter von 6 Monaten nur geringfügige Linsentrübungen diagnostiziert, die sich im Laufe der folgenden 10 Wochen zu einer murenen Katarakt verdichteten.

Eine Galaktosämie konnte bei unseren Patienten in keinem Fall nachgewiesen werden, obwohl mehrere Kinder mit dieser Fragestellung in die Kinderklinik überwiesen wurden. Auch in einem Fall mit Hepatosplenomegalie wurde eine Galaktosämie ausgeschlossen. In diesem Fall wäre zur Klärung der Ätiologie die Untersuchung auf einen Galaktokinasemangel von Interesse gewesen. THALHAMMER u.a. (65) berichten von einem Fall mit Hepatosplenomegalie und Katarakt, bei dem ein Galaktokinase-mangel nachgewiesen wurde. Dieses Krankheitsbild ist wie die Galaktosämie erblich und äußert sich im homozygoten Fall in einer beiderseitigen Linsentrübung. Eine Hepatosplenomegalie braucht nicht vorzuliegen, die Katarakt kann das einzige Symptom sein. Solche Krankheitsbilder wurden beschrieben von LEVY u.a. (32), LINNEWEEH u.a. (34) und MONTELEONE u.a. (41). Die Diagnose ist deshalb wichtig, weil durch eine galaktosefreie Diät ein Fortschreiten der Trübung verhindert wird und bei frühzeitig einsetzender Therapie bereits vorhandene Trübungen sich zurückbilden können. Auch bei heterozygoten Personen wurden von LEVY u.a. (32) geringgradige Linsentrübungen

entdeckt. Nach Ansicht der Autoren entstehen sie wahrscheinlich in Zeiten einer außergewöhnlich hohen Galaktosebelastung.

Eine Frühgeburt lag bei 9 von 100 Patienten vor. LIESMAA (33) dagegen verzeichnete in seinem Patientengut einen Anteil von 17 %. Er beobachtete einen Zusammenhang zwischen Virus-Embryopathien und Frühgeburt, da in diesen Fällen der Anteil der Frühgeburten auf 30,8 % anstieg. Er schließt daraus, daß die Häufung der Frühgeburten bei Patienten mit Cataracta congenita zurückzuführen sei auf eine Virusinfektion während der Schwangerschaft, die sowohl für die Frühgeburt als auch für die Katarakt die Ursache sein könnte. Eine Häufung der Frühgeburten bei Röteln-Embryopathie konnte in unserem Patientengut allerdings nicht festgestellt werden.

Generelle Begleitanomalien:

Generelle Begleitanomalien traten bei 36 von 100 Patienten auf. Dies entspricht den Angaben von NORDMANN (48), der bei der Cataracta congenita in 40 % generelle Begleitanomalien beschreibt. Unter ihnen sind die cerebralen Läsionen am häufigsten und schwerwiegendsten; in unserem Patientengut traten sie bei 30 % auf. Eine Röteln-Ätiologie war bei 10 Patienten die Ursache, Frühgeburt, Mongolismus, LOWE-Syndrom und Zangenextraktion können bei weiteren 13 Patienten als Ätiologie des Cerebralschadens angesehen werden. In den übrigen Fällen handelte es sich um Epilepsie bzw. Schwachsinn unbekannter Genese. Unsere Beobachtungen unterstützen die Angaben von DUFOUR u.a. (12), die in 24 % der Fälle eine Oligophrenie beschreiben, und die Angaben von FRANÇOIS (14) und LIESMAA (33), die in 10 % generelle Röteln-Anomalien beobachteten. KAUFER (29) beschreibt generelle Anomalien, die auf Röteln zurückzuführen sind, sogar in 24 %. Zur Einschätzung des Operationsrisikos kommt einem Herzfehler bei Röteln-Embryopathie besondere Bedeutung zu.

Oculäre Begleitanomalien:

Mit oculären Begleitanomalien in 49,4 % aller Augen liegen

wir etwa im mittleren Bereich der von anderen Autoren angegebenen Häufigkeit (Tab.13).

Tab.13: Häufigkeit der oculären Begleitanomalien

Autoren	Untersuchte Fälle	Häufigkeit der Begleitanomalien in %
FAGLEY (4)	87	36,8
DEWEESE (10)	233	42,0
BOUZAS (7)	154	51,9
FALLS (13)	131	52,6
OWENS u. HUGHES (51)	231	55,8
LERCHE (31)	115	57,4
KAUFER (29)	81	70,0
Eigene Ergebnisse	130	49,4

Die meisten Autoren beobachteten wie wir als häufigste Begleitanomalie den Nystagmus, der in unserem Untersuchungsgut 40,8 % der Anomalien einnimmt. Der Strabismus liegt mit 22,9 % an zweiter Stelle im Gegensatz zu Beobachtungen von LIESMAA (33), DEWEESE (10) und HAMMAMI u.a. (22), bei denen der Strabismus die häufigste oculäre Begleitanomalie war. Dies ist einmal zu erklären durch den geringeren Anteil der Cataracta totalis bei LIESMAA und HAMMAMI u.a., DEWEESE macht hierzu keine Angaben. Zum anderen ist ein Strabismus dann häufiger zu erwarten, wenn es sich um einseitige Linsentrübungen handelt, die in unserem Untersuchungsgut der genannten Autoren in unterschiedlichem Anteil enthalten sind. In Übereinstimmung mit der Literatur folgt der Mikrophthalmus unter den Begleitanomalien an dritter Stelle. Fundusveränderungen in Form einer Netzhaut-Regeneration oder einer Papillendegeneration fanden wir postoperativ in 10,5 % der Fälle und damit gleich häufig wie VERREY (67) und HAMMAMI u.a. (22). LIESMAA (33) beobachtete Fundusveränderungen etwas häufiger, und zwar in 14 %. Außerdem fand er 15 Jahre postoperativ einen deutlichen Anstieg

der Fundusanomalien, der mit einer Visusverschlechterung einherging. Irisanomalien, die in unserem Untersuchungsgut 4,5 % der Begleit'anomalien einnehmen, sind als Zeichen einer fötalen Iritis anzusehen.

Nicht bestätigen konnten wir die Angaben von WEISS u.a (68), daß bei der Röteln-Katarakt immer ein Mikrophthalmus vorliegen soll. Wir fanden unter 19 Augen zwar nur 1 Fall ohne weitere Anomalien, also oculäre Begleit'anomalien in 94,7 %, jedoch einen Mikrophthalmus nur bei 12 Augen (63,2 %). Bei einem Vergleich zwischen den Augen mit Röteln-Katarakt und dem Gesamtkollektiv fällt auf, daß bei der Röteln-Embryopathie Irisanomalien 5 mal so häufig, ein Mikrophthalmus 4 1/2 mal so häufig, Fundusveränderungen 3 mal so häufig und Nystagmus 2 mal so häufig auftraten wie im Gesamtkollektiv.

In der Literatur findet sich zwar häufig der Hinweis, daß oculäre Begleit'anomalien bei Totalstar häufiger sind als bei Partialstar (FRANÇOIS, 15), genaue Angaben fehlen jedoch meistens. LERCHE (31) gibt an, daß in seinem Untersuchungsgut von 28 Augen mit Cataracta totalis, membranacea und polaris posterior nur in 1 Fall keine oculären Begleit'anomalien vorhanden waren. Er folgert hieraus: "Angeborene Totalstare, Membran- und hintere Polstare kommen ohne zusätzliche äußere pathologische Augensymptome nicht vor".

In unserem Patientengut traten oculäre Begleit'anomalien bei Cataracta totalis, einschließlich der Fälle von Cataracta membranacea, in 74,7 % auf, bei Cataracta partialis dagegen nur in 29,9 % (Tab.5). Die verschiedenen Formen des Partialstars, soweit sie in größerer Häufigkeit beobachtet werden konnten, wiesen jeweils in 1/4 bis 1/3 der Fälle Begleit'anomalien auf (Tab.1). Insbesondere fanden sich bei 12 Augen mit Cataracta polaris posterior 3 mal oculäre Begleit'anomalien, also ebenfalls in 1/4 der Fälle. Wir können daher die Beobachtung von LERCHE (31) nicht bestätigen und faßten auch bei der Auswertung die Cataracta polaris posterior unter die Partialstare und nicht zur Gruppe der Totalstare.

Auch generelle Begleit'anomalien liegen bei Totalstar häufi-

ger vor. Wir beobachteten sie in 67,3 % der Fälle mit Totalstar und in 12,9 % der Fälle mit Partialstar. Einen besonders deutlichen Unterschied zwischen Totalstar und Partialstar fanden wir in der Häufigkeit von gemeinsam auftretenden oculären und allgemeinen Begleit'anomalien: Bei Totalstar waren beide gemeinsam in 50,6 % der Fälle vorhanden, bei Partialstar dagegen nur in 2 %. Eine vergleichbare Angabe hierzu fanden wir in der Literatur nicht.

Operationsmethoden:

Seitdem SCHEIE (59) auf die Vorteile der Aspirationstechnik hingewiesen hat, verdrängte diese Methode zunehmend mehr die bis dahin gebräuchliche Methode der linearen Extraktion. Auch bei unseren Fällen wurde die Aspiration der diszierten Linse in der Mehrzahl der Fälle (68,4 %) angewandt. Mit einer Komplikationsrate von 32,5 % bleibt sie unter der Komplikationsrate von 40 % im Gesamtkollektiv. Wir teilen daher die Ansicht von FRANÇOIS (15), daß die Aspirationsmethode die relativ beste Methode zur Operation einer Cataracta congenita ist. LIESMAA (33) wandte bei einem Teil seiner Fälle die Aspiration in Verbindung mit einer Extraktion von Linsenteilen an und berichtet von dieser Methode gute Ergebnisse. Aus unseren Beobachtungen ergibt sich, daß die Komplikationsrate von 32,5 % bei der Aspirationsmethode auf 72,7 % ansteigt, wenn zusätzlich zur Aspiration Teile der Linse extrahiert werden (Tab. 10). Vor diesem Vorgehen warnen wir daher. Zu empfehlen ist stattdessen mit MEYER (37) und HERVOUET (24), bei verbliebenen Linsenresten nach einigen Tagen eine erneute Aspiration durchzuführen.

Die hohe Komplikationsrate bei der linearen Extraktion (Tab. 10) mahnt zur Zurückhaltung gegenüber dieser Methode, auch wenn sie in unserem Patientengut nur in 7 Fällen durchgeführt wurde. Wir schließen uns FRANÇOIS (15) an, der diese Methode bei Kindern für zu gefährlich hält. Die alleinige Diszision - in 7 Fällen durchgeführt - zog keine Komplikationen nach sich. Andere Autoren, die diese Methode häufiger

anwandten, beobachteten nach der Diszision eine Neigung zum Sekundärglaukom (DEWEESE, 10, GUILLAUMAT u.a., 21). Aus diesem Grunde und zur Vermeidung einer Nachstarbildung ist die Entleerung der Linsenmassen nach der Diszision zu fordern.

Unsere Ergebnisse bestätigen, daß die Aspiration nach SCHEIE eine gute Operationsmethode der Cataracta congenita darstellt, daß sie aber wegen der auch hierbei bestehenden Komplikationsgefahr mit großer Sorgfalt und von erfahrenen Operateuren durchgeführt werden sollte. Die Operationstechnik muß in gewissem Maße an die vorliegende Kataraktform angepaßt werden. Eine totale, weiche Katarakt bei kleinen Kindern sollte man eher diszidieren (FRANCOIS, 14, GUILLAUMAT, 20, NEWTON, 45), während eine membranöse Katarakt eine Extraktion erforderlich machen kann. Schwierig bleibt die Operation eines hinteren Polstars, da hier die Gefahr eines Glaskörperprolapses besonders groß ist (NUTT, 50).

Komplikationen:

Intra- und postoperative Komplikationen verzeichneten wir in 40 % der Fälle. Intraoperative und Frühkomplikationen traten in 17,8 % auf, spätere Komplikationen in 22,2 %. Einen Vergleich mit den Angaben anderer Autoren über die Häufigkeit intra- und postoperativer Komplikationen gibt Tabelle 14.

Tab.14: Häufigkeit der intra- und postoperativen Komplikationen

Autoren	Zahl der Fälle	intraop.und Frühkompl. in %	spätere Komplikationen in %
GUILLAUMAT (20)	244	8,2	29,9
KAUFER (29)	81	12,0	13,0
LERCHE (31)	115	14,8	9,6
LIESMAA (33)	205	19,0	22,0
HAMMAMI u.a.(22)	152	27,9	32,2
Eigene Ergebnisse	180	17,8	22,2

Bei den intraoperativen und Frühkomplikationen nimmt bei allen Autoren der Glaskörperprolaps den Hauptanteil ein. Danach folgen in größerem Abstand der postoperative Irisprolaps und die Iridozyklitis, von LIESMAA (33) jeweils in 4 % der Fälle beobachtet. In Einzelfällen werden intra- und postoperative Blutung und Wundsprennung beschrieben.

Die Angaben der einzelnen Autoren über die Häufigkeit der späteren Komplikationen sind nur begrenzt miteinander zu vergleichen. So sind bei HAMMAMI u.a. (22) und GUILLAUMAT (20) Pupillenverziehungen mit 9,9 bzw. 7,4 % enthalten, bei LERCHE (31), KAUFER (29) und LIESMAA (33) dagegen nicht. Bei unseren Fällen traten sie in 8,9 % auf, also etwa gleich häufig wie bei den genannten Autoren.

Bei LIESMAA (33) setzen sich die späteren Komplikationen zusammen aus Glaukom (14 %), Ablatio (5 %) und Phthisis (3 %). Bei unseren Fällen trat ein chronisches Sekundärglaukom in 4,4 % auf. Es führte bei 6 von 8 Augen zur praktischen Erblindung. Eine vorübergehende, durch konservative oder operative Therapie geheilte Drucksteigerung wurde zusätzlich in 2,2 % der Fälle beobachtet. Wie wir beobachteten HAMMAMI u.a. (22) ein akutes oder chronisches Glaukom in 6,6 %. Auch eine Phthisis war bei unseren Fällen mit 1,1 % fast gleich häufig wie bei HAMMAMI u.a. (22). LIESMAA (33) und LERCHE (31) dagegen beobachteten eine Phthisis in 3 % bzw. 3,5 %.

Im Unterschied zu den intraoperativen und Frühkomplikationen betrafen die späteren Komplikationen bevorzugt Augen mit oculären Begleit'anomalien. In diesen Fällen traten sie in 33,7 % auf, bei Augen ohne Begleit'anomalien dagegen nur in 11,0 %. Bei der Operation der 19 Röteln-Katarakte beobachteten wir Komplikationen in 15,8 %, also seltener als im Gesamtkollektiv. Wir bestätigen damit die Ergebnisse von KOKORNIK u.a. (46) und WEISS u.a. (68), die bei der Operation der Röteln-Katarakt keine vermehrten Komplikationen beobachteten. Von den 8 Augen, die ein chronisches Sekundärglaukom entwickelten, betraf nur 1 Fall eine Röteln-Katarakt. Dies widerspricht den Angaben von PAPAFANOS und SCHENK (52), die aufgrund ihrer Untersuchun-

gen feststellten, daß Katarakte bei Embryopathie und fötaler Iridozyklitis postoperativ zur Bildung eines Pupillarblockglaukoms neigen. SCHMIE u.a. (62) berichten von einer Häufung entzündlicher Komplikationen, die wir ebenfalls nicht beobachteten. Bei 2 unserer Fälle kam es postoperativ zu einer verzo-genen Pupille, die durch Korrepxie bzw. Sphincterotomie zentralisiert werden konnte.

Unsere Nachbeobachtungszeit von durchschnittlich 4 Jahren ist zur Erfassung der Komplikation der Ablatio zu kurz. So sind die 4 Fälle, die 10 Monate bis 6 Jahre postoperativ auftraten, wohl nur als die ersten in unserem Patientengut zu verstehen. 2 der 4 Fälle hatten eine hohe Myopie, die nach SHAPLAND (63) und HENKES und SCHAFFERT-KIMMIGER (23) die Entwicklung einer Ablatio begünstigt. Nach der Ablatio-Operation erzielten von unseren 4 Fällen 2 einen befriedigenden Visus von 0,2 und 0,3. Das dritte Auge sah postoperativ nur 1/20, das vierte war praktisch blind. Nach KANSKI u.a. (28) liegen die Operationserfolge der Ablatio nach Cataracta congenita Operation bei 50 % gegenüber 80 % bei Ablatio anderer Ursache. Als Grund hierfür nennen die Autoren neben den von der Erstoperation herrührenden Glaskörperveränderungen den erschwerten Funduseinblick, der häufig durch eine synechierte Pupille, Nachstarreste und Hornhauttrübungen behindert ist. Letztere beobachtete LIESMAA (33) 15 Jahre postoperativ in mehr oder minderem Ausmaß in 13 % der Fälle. SHAPLAND (63) fand wegen des erschwerten Einblicks nur bei 10 von 28 Ablatio-Operationen^{Netzhaut} Löcher. Er nennt die Ablatio-Älle nach der Operation einer Cataracta congenita unter allen Ablatio-Ällen die tragischsten, da sie etwa im Alter von 20 bis 35 Jahren auftreten, häufig beide Augen betreffen, ein schlechtes Operationsergebnis aufweisen und daher in relativ jungem Alter eine irreparable Erblindung bedeuten können.

SHAPLAND (63) und KANSKI u.a. (28) empfehlen daher, bei Cataracta congenita so wenig und so glaskörperchonend wie möglich zu operieren. Nur ein Auge sollte operiert werden, wenn das andere noch einen Visus über 6/60 (SHAPLAND, 63) bzw. 6/36

(KANUKI u.a., 28) hat und als Reserve dienen kann. Erst nach einem Mißerfolg der Ablatio- Operation eines Auges sollte das andere an der Cataracta congenita operiert werden, da dann die Wahrscheinlichkeit besteht, daß bis zur Ablatio dieses Auges weitere 10 oder 20 Jahre vergehen. Es ist jedoch zweifelhaft, ob das nicht operierte Auge 20 Jahre lang seine Teilfunktion beibehalten wird und tatsächlich als Reserveauge dienen kann, oder ob sich nicht vielmehr eine hochgradige irreversible Amblyopie ausbilden wird, besonders in Anbetracht der meist vor dem Alter von 6 Jahren notwendigen Operation eines Auges.

Wir fanden bei der Nachuntersuchung in 1 Fall ein Netzhautforamen und in 1 weiteren Fall ausgedehnte äquatoriale Degenerationen. Das postoperative Intervall betrug 6 und 7 Jahre. Beide Patienten waren am anderen Auge bereits an einer Ablatio operiert. MÜLLER-LOTZ (43) fand bei einer Untersuchung von 218 Patienten, die an seniler Katarakt operiert worden waren, in 8,2 % Ablatio-Vorstadien. Er fordert daher die gründliche Überwachung aller aprakten Augen. (a nach CHALLANI (43) nach der Operation einer Cataracta congenita eine Ablatio etwa 5 mal so häufig zu erwarten ist wie nach der Operation einer senilen Katarakt, ist die Vorsorgeuntersuchung besonders für die an Cataracta congenita operierten Augen wichtig. LEVONEL (24) führt seit einigen Jahren bei Patienten, die in früher Kindheit operiert wurden, ab dem Alter von 13 bis 14 Jahren systematische Vorsorgeuntersuchungen durch, die er aufgrund seiner Erfahrungen generell empfiehlt. Die Ergebnisse solcher Langzeitbeobachtungen werden zeigen, ob durch die schonendere Aspirationsmethode und systematische Vorsorgeuntersuchungen die Komplikation der Ablatio seltener auftreten wird.

Nachstarbildung:

Eine mehr oder weniger ausgeprägte Nachstarbildung ist fast in allen Fällen vorhanden. Nach sorgfältiger Linseneblassung wird in der Mehrzahl der Fälle eine zentrale Lücke gebildet, doch befindet sich der Nachstar in der Peripherie, oft erst

in Mydriasis sichtbar. In unserem Patientengut wurde in 37,8 % 3 Monate bis 7 Jahre postoperativ eine Nachstardiszision notwendig. NOORDEN u.a. (46) operierten in 22 % einen Nachstar, SCHEIE u.a. (61) in 24,8 % und PARKS und HILES (54) sogar in 73,1 %. Wenn der Nachstar im Laufe der Zeit zunimmt, kann eine Kontrolluntersuchung nützlich sein. Bei der Nachuntersuchung wurde ein Patient mit einem Visus von 0,1 auf dem linken Auge zur Nachstardiszision einbestellt. Nach der Operation verbesserte sich der Visus mit Contactlinse auf 0,6. Mit dem rechten Auge sah das Kind trotz freier Lücke nur Handbewegungen in 50 cm.

Operationsergebnisse:

Die Bildung einer mehr oder weniger großen zentralen Lücke war - abgesehen von den Augen, die durch schwerste Komplikationen amaurotisch wurden - in allen Fällen möglich. Allerdings war hierzu in der Hälfte der Fälle eine zweite Operation notwendig: in fast 40 % eine Nachstardiszision und in etwa 10 % eine Pupillenkorrektur. Die Prognose der Operation der Cataracta congenita ist demnach im Hinblick auf die Bildung einer zentralen Lücke gut. KAUFER (29) erzielte in 75 % seiner Fälle bereits nach der Erstoperation eine befriedigende zentrale Lücke.

Anders steht es um das funktionelle Ergebnis. Hier bestätigen unsere Befunde die Angaben von FRANÇOIS (15), daß etwa 50 % der Patienten einen Visus über 0,2 erreichen. In Tabelle 15 sind die Visus-Ergebnisse verschiedener Autoren nach der Operation einer beiderseitigen Cataracta congenita zusammengestellt. Bei der Beurteilung der Ergebnisse stellen alle Autoren fest, daß die an Cataracta congenita totalis operierten Augen einen erheblich schlechteren postoperativen Visus erzielen als die an Cataracta congenita partialis operierten Augen. FRANÇOIS (14,15) hebt hervor, daß das Ergebnis dabei weniger von der Morphologie der Katarakt abhängt, als vielmehr von vorhandenen oder nicht vorhandenen oculären Begleit-anomalien, die bei Cataracta totalis häufiger vorhanden sind.

Tab.15: Operationsergebnisse der beiderseitigen Cataracta congenita

Autoren	Anzahl der Operationen	Anzahl der Augen in % mit Visus:	
		$\leq 0,2$	$\geq 0,3$
GUILLAUMAT (20)	97	73,2	26,8
DEWEESE (10)	152	64,0	36,0
BOUZAS (7)	154	63,6	36,4
FRANÇOIS (15)	230	57,0	43,0
HAMMAMI u.a.(22)	103	41,7	58,3
Eigene Ergebnisse	180	49,1	50,9

In Tabelle 16 sind die Ergebnisse der Operation eines Totalstars neben den Ergebnissen der Operation des Partialstars aufgeführt.

Tab.16: Operationsergebnisse der beiderseitigen Cataracta congenita totalis und partialis

Autoren	Anzahl der Augen in % mit Visus:					
	0,1		0,1-0,2		0,2	
	C.tot.	C.par.	C.tot.	C.par.	C.tot.	C.par.
CWENS+HUGHES (51)	40,0	27,9	22,2	36,7	37,8	35,4
BOUZAS (7)	45,6	21,9	22,2	17,2	32,2	60,9
FRANÇOIS (15)	50,0	17,0	25,0	13,0	25,0	70,0
GUILLAUMAT u.a.(21)	65,0	31,0	18,0	22,0	17,0	47,0
LIESMAA (33)	71,0		29,0(Visus:0,1-0,4)			
Eigene Ergebnisse	60,0	17,5	33,3	15,0	6,7	67,5

Unsere Ergebnisse bei Totalstar sind den Ergebnissen von LIESMAA (33) am ähnlichsten, der einen Visus unter 0,1 in 71 % der Fälle fand und in keinem Fall einen Visus über 0,5 erzielte. Unsere Ergebnisse bei Partialstar gleichen denen von FRANÇOIS (15), der in 70 % einen Visus über 0,2 erzielte. Abbildung 2 verdeutlicht den Unterschied in der postoperativen Sehschärfe bei Cataracta totalis und partialis. In unserem Patientengut erzielten 41,3 % der an Cataracta partialis

operierten Augen einen Visus über 0,5, dagegen nur 1 Auge (3,3 %), das an Cataracta totalis operiert worden war.

Vergleicht man das postoperative Sehvermögen der Augen mit und ohne oculäre Begleitanomalien (Abb.3), so erhält man ein analoges Ergebnis: Augen mit Begleitanomalien erreichen einen erheblich schlechteren Visus als Augen ohne Begleitanomalien. In unserem Patientengut sahen 78,1 % der Augen ohne Anomalien postoperativ besser als 0,2, aber nur 13,0 % der Augen mit Begleitanomalien. Andere Autoren berichten von ähnlichen Ergebnissen (Tab.17).

Tab.17: Operationsergebnisse der Cataracta congenita mit und ohne oculäre Begleitanomalien (A=Anomalien)

Autoren	Anzahl der Augen (in %) mit Visus:					
	<0,1 mit A. ohne A.		0,1-0,2 mit A. ohne A.		>0,2 mit A. ohne A.	
OWENS+HUGHES (51)	42,5	18,3	46,5	19,7	11,0	62,0
LERCHE (31)	37,9	4,1	28,8	16,3	33,3	79,6
DEWEESE (10)	46,0	22,0	43,0	26,0	11,0	52,0
BAGLEY (4)	38,4	12,8	30,8	17,0	30,8	70,2
BOUZAS (7)	48,8	31,1	31,2	14,9	20,0	54,0
HAMMAMI u.a. (22)	58,2	26,0	14,3	7,4	27,5	66,6
Eigene Ergebnisse	52,2	12,5	34,8	9,4	13,0	78,1

Viele Autoren (FALLS, 13, OWENS und HUGHES, 51) geben nach späterer Operation ein besseres Ergebnis an als nach frühzeitiger Operation. Wir vertreten die Meinung von FRANÇOIS (15), HAMMAMI u.a. (22) und GUILLAUMAT (20), daß aus allen Statistiken, die das Operationsergebnis in Beziehung zum Alter setzen, keine Schlüsse zu ziehen sind; In unserem Patientengut waren 78,5 % der Augen mit Totalstar bis zum Ende des 2. Lebensjahres operiert, jedoch nur 20 % der Augen mit Partialstar (Abb. 1). Auch FRANÇOIS (15) betont, daß die Augen, die vor dem Alter von 2 oder 2 1/2 Jahren operiert werden, die schwersten Fälle sind, denn sie schließen fast alle totalen und subtotaalen Katarakte ein und haben häufig oculäre Begleitanomalien

wie Nystagmus und Strabismus, und diese bestimmen weitgehend das postoperative Sehvermögen. Das Operationsalter ist also nur ein relatives Problem. Es hat seine Bedeutung bei der totalen Katarakt. In diesen Fällen ist auch aus unseren Ergebnissen zu ersehen (Tab. 11), daß eine frühzeitige Operation notwendig ist, um eine postoperative Amblyopie zu verhindern. Denn von 23 Augen, die vor dem Alter von 2 1/2 Jahren operiert worden waren, erreichten 11 einen Visus über 0,1; während von 7 Augen, die nach dem Alter von 3 Jahren operiert wurden, nur 1 Auge einen Visus über 0,1 erreichte. Hierbei handelt es sich zudem um einen Sonderfall, bei dem die Diagnose erst sehr spät, und zwar im Alter von 3 Jahren gestellt wurde. Der postoperative Visus war 0,7. Aufgrund des guten Ergebnisses und der späten Diagnosestellung haben wir Zweifel, ob es sich tatsächlich um einen Totalstar von Geburt an gehandelt hat. Von den übrigen 11 Augen mit Totalstar, die über einen Visus von 0,1 kamen, erzielte nur 1 Auge einen Visus über 0,2, und zwar 0,3.

Eine totale Katarakt ist eine absolute Operationsindikation. FRANÇOIS (14) vertritt die Ansicht, daß man bei Totalstar mit Nystagmus in Verbindung mit Mikrophthalmus nicht operieren sollte. Da unsere Ergebnisse wie auch die Ergebnisse von NOORDEN u.a. (46) und WEISS u.a. (68) den Schluß zulassen, daß ein Mikrophthalmus, der bei der Röteln-Katarakt gehäuft auftritt, nicht zu einer Häufung der Komplikationen führen muß, sind wir der Ansicht, daß auch in diesen Fällen operiert werden sollte, damit alle Chancen einer Visusrestaurierung genutzt werden.

LIESMAA (33), der Operationen aus 25 Jahren analysierte, stellte eine Abnahme der Häufigkeit der Komplikationen, die zu absoluter Erblindung führten, fest, und zwar von 11 % im ersten Drittel der 25 Jahre über 8 % im zweiten Drittel bis auf 0 % in den Jahren nach 1960. Desgleichen stellte er eine Abnahme der Komplikationen insgesamt fest. Allgemein wird in Veröffentlichungen der letzten Jahre nicht mehr wie früher wegen einer erhöhten Komplikationsrate vor einer zu frühen

Operation gewarnt. Hieraus läßt sich auf eine in jüngerer Zeit verbesserte Operationstechnik schließen. Die Einführung des Operationsmikroskops dürfte ein wesentlicher Grund dafür sein. Hinzu kommt, daß bei der Cataracta totalis nach späterer Operation die Ergebnisse erwiesenermaßen schlecht sind, da sich eine irreversible Amblyopie ausgebildet hat, daß man jedoch nach frühzeitiger Operation auf ein besseres funktionelles Ergebnis hofft.

LEINFELDER (30) nimmt als Grund für die schlechte postoperative Funktion bei Totalstar ein Zusammentreffen von congenitaler Katarakt mit congenitaler Amblyopie an. Den Nystagmus wertet er als prognostisches Zeichen dafür, daß der Visus von Geburt an defekt war. FRANCOIS (15) führt die postoperative Amblyopie zum Teil auf cerebrale und retinale congenitale Veränderungen zurück, die bisher nicht erfaßt werden können. Das Elektroretinogramm, das Elektroencephalogramm und eine genaue Fundusdiagnostik liefern nicht immer eine Erklärung. Andererseits deutet er die postoperative Amblyopie zum Teil auch als eine Amblyopie ex anopsia. Durch experimentelle Untersuchungen von NOORDEN u.a. (47) an Rhesusaffen wird diese Theorie unterstützt. Diese Autoren meinen, daß bei der Amblyopie ex anopsia eine bei der Geburt vorhandene Sehfähigkeit durch fehlende Abbildung auf der Netzhaut wieder verlorenggeht. Sie nehmen eine - für den Menschen noch unbekannte - kritische Zeitspanne nach der Geburt an, in welcher Störungen der normalen visuellen Reize eine irreversible Schwächung der Sehfunktionen verursachen. Sie produzierten bei Rhesusaffen eine irreversible Amblyopie durch eine 2 bis 4-wöchige Occlusion innerhalb der ersten 9 Lebenswochen. Eine Occlusion nach der 12. Lebenswoche erzeugte keine Amblyopie mehr. Auch wenn man diese Versuche nur bedingt auf den Menschen übertragen kann, so sind auch FREY u.a. (16) der Ansicht - besonders in Anbetracht der schlechten funktionellen Ergebnisse bei gutem anatomischem Resultat bei älteren an Cataracta congenita totalis operierten Kindern - daß die frühe Sehbehinderung in Form der totalen Katarakt eine irreversible

Schädigung der Sehfähigkeit erzeugt. Daraus ist die Forderung nach dem frühest möglichen Operationstermin abzuleiten. FREY u.a. (16) empfehlen - allerdings für die einseitige Katarakt - einen Zeitpunkt, der nur noch vom Narkoserisiko bestimmt wird, also in den ersten Lebenswochen. Für die beidseitige Katarakt ist dieser Zeitpunkt in Anbetracht möglicher erhöhter Operationsrisiken etwas hinausgeschoben, etwa bis zum Alter von 3 Monaten. In diesem Alter operieren NOORDEN u.a. (46) und, außer bei der Röteln-Katarakt, auch SCHEIE u.a. (61).

Wesentlich für das funktionelle Resultat der Cataracta totalis ist neben der frühzeitigen Operation die frühe und genaue postoperative Korrektur. Hier sind in Narkose angepasste Contactlinsen als der bestmögliche Weg anzusehen. Von unseren ^{Patienten} trugen nur 2 nach Operation eines Partialstars Contactlinsen. Die Ausbreitung der Refraktive kann bei Saug- und Kleinkind nur objektiv erfolgen. Besonders bei der Röteln-Katarakt kommen Refraktionsabweichungen von 25 bis 30 dptr vor (PARKS und RILES, 54). In diesen Fällen würden die schweren Brillen rutschen und Glasstars und Zentrierung zu Fehlerquellen werden. Later sind bei sehr kleinen Kindern Contactlinsen die einzige Möglichkeit, eine durch Fehlkorrektur herbeigeführte Amblyopie zu vermeiden. Die Anpassung muß möglichst bald postoperativ erfolgen, hierfür ist eine kleine Incision bei der Operation wichtig (GIRARD, 17). Die Contactlinsenanpassung ist mühsam, einmal wegen häufig vorhandenem Nystagmus, Strabismus, Mikrophthalmus und exzentrischer Fixation; zum anderen wächst der mittlere Bulbusdurchmesser von 17 mm bei der Geburt auf 22 mm mit 2 Jahren und langsamer bis zum Alter von 7 Jahren (GILLIQUAT, 20). Die Refraktion muß daher alle 3 bis 4 Monate kontrolliert werden. NOORDEN u.a. (46) passen die Contactlinsen in Allgemeinnarkose 2 bis 3 Wochen postoperativ an, PARKS und RILES (54) 6 Wochen postoperativ. Beide Autoren berichteten von gutem Erfolgen bei Kindern ab 4 Monate (PARKS, 53). NOORDEN u.a. (46) beobachteten, daß der Nystagmus mit einsetzen der Contactlinse abnimmt und werten dies als ein Zeichen dafür, daß der Nystagmus nicht Ursache sondern Folge des schlechten Sehens

ist. Die postoperative Korrektur durch Contactlinsen ist dann schwierig oder unmöglich, wenn die Katarakt mit einem schweren Cerebralschaden einhergeht (SCHEIE u.a., 61) oder wenn die Mutter des Säuglings zur Mitarbeit nicht willens oder fähig ist (PARKS, 53, NOORDEN u.a., 46).

Bei der Cataracta partialis, mit Ausnahme der dichten Cataracta nuclearis, ist die Gefahr der Amblyopie ex anopsia nicht so groß. Eine sehr frühe Operation ist daher meist nicht erforderlich. Eine absolute Operationsindikation liegt dann vor, wenn bei fortschreitender Trübung oder bei einer Cataracta nuclearis der Funduseinblick nicht mehr möglich ist oder der Visus unter 0,15 abgesunken ist. Als relative Indikation gelten ein Visus unter 0,3, begleitende oculäre Anomalien wie Nystagmus oder Mikrophthalmus und eine Röteln-Ätiologie. FRANÇOIS (14) empfiehlt als Operationstermin das Alter von 5 bis 7 Jahren, um den Visus vor Schuleintritt zu verbessern.

Unter unseren Fällen befinden sich 11 Augen mit einem präoperativen Visus von 0,3 bis 5/7,5. Mit FRANÇOIS (14) sind wir der Meinung, daß in diesen Fällen der Zugewinn an Sehschärfe den Verlust der Akkomodation nicht aufwiegt, auch wenn man die postoperative Korrektur mit Contactlinsen optimal gestaltet. Als Indikation zur Operation kann in diesen Fällen eventuell ein minimaler Visus des anderen Auges angesehen werden, da durch eine beiderseits durchgeführte Operation eher ein Binocularsehen erzielt werden kann. Eine einseitige Operation ohne sofortige Korrektur durch Contactlinse führt zur einseitigen Amblyopie, entweder des operierten oder des nicht operierten Auges, und zwar umso eher, je jünger das Kind ist. Bei 6 unserer Patienten betrug das Operationsintervall zwischen dem rechten und linken Auge über 2 Jahre. Bei 5 dieser Patienten bildete sich eine hochgradige einseitige Amblyopie mit Strabismus aus, in 3 Fällen auf dem später operierten Auge, in 2 Fällen auf dem zuerst operierten Auge. Eine Amblyopiebehandlung ist in solchen Fällen nur selten erfolgreich (FRANÇOIS, 15). Hieraus ist die Forderung nach einem

möglichst kurzen Operationsintervall abzuleiten, das 6 bis 8 Wochen nicht überschreiten sollte.

Obwohl die Operationsergebnisse insbesondere der Cataracta congenita totalis häufig unbefriedigend sind, ist zu bedenken, daß für den Patienten eine einseitig aufgetretene Komplikation oder eine einseitige Amblyopie, die FRANÇOIS (15) in 36 % angibt, durch eine bessere Funktion des zweiten Auges ausgeglichen werden kann. So gibt LIESMAA (33) an, daß 15 Jahre postoperativ 48 % der operierten Augen unter einem Visus von 0,1, aber nur 36 % der Patienten unter einem Binocular-Visus von 0,1 blieben. Auch ist nicht allein die zentrale Sehschärfe von Bedeutung. Trotz Nystagmus und geringer zentraler Sehschärfe können Kinder für das tägliche Leben aus einer Operation Nutzen ziehen (SCHEIE, 60). Auch wenn wegen vorhandener okulärer Begleit'anomalien die Aussichten auf einen guten postoperativen Visus schlecht sind, so ist gerade für die Entwicklung der cerebralgeschädigten Kinder eine wenn auch nur geringe Sehverbesserung besonders wichtig.

Durch die mikrochirurgische Technik der Aspiration haben sich die Chancen der Operation verbessert, so daß man heute eine frühzeitige Operation zur Vermeidung einer Amblyopie-Entwicklung wagen kann. Mit Sicherheit bietet die frühe Anpassung von Contactlinsen in vielen Fällen die Möglichkeit, das postoperative Resultat zu verbessern und eine durch Fehlkorrektur erzeugte Amblyopie zu vermeiden. Man darf daher in der Zukunft bessere Ergebnisse der Operation der Cataracta congenita erwarten. In einem unbekannt hohen Anteil der Fälle ist die postoperative Amblyopie jedoch auch weiterhin als Ausdruck einer bereits bei der Geburt vorhandenen cerebroretinalen Mißbildung anzusehen und damit der Therapie nicht zugänglich. In diesen Fällen bleibt nur die Prophylaxe, z.B. in Form einer Röteln-Schutzimpfung aller Mädchen. Bei rechtzeitiger Diagnose vorhandener Stoffwechselstörungen, besonders des Galaktokinase-mangels, kann in diesen Fällen die Ausbildung der beiderseitigen Katarakt durch die entsprechende Therapie verhindert werden.

Was die besonders frühzeitige Operation in den ersten Lebenswochen angeht, so sollte man hierin Erfahrungen bei der einseitigen Cataracta congenita sammeln, die dann mit geringerem Risiko auch der beidseitigen Cataracta congenita zugute kommen können.

V. ZUSAMMENFASSUNG

Es wird berichtet über 100 Patienten, die an beidseitiger Cataracta congenita operiert und durchschnittlich 4 Jahre postoperativ nachuntersucht wurden.

In 21 % handelte es sich um eine familiäre Katarakt, in 9 % um eine Röteln-Embryopathie. In 53 % war die Ätiologie der Katarakt unbekannt.

Der Anteil der Cataracta totalis betrug 43,9 %, der Anteil der Augen mit oculären Begleit-anomalien 49,4 %. Der Nyktagnus war die häufigste oculäre Begleit-anomalie, ein Cerebralschaden war die häufigste allgemeine Begleit-anomalie. Oculäre und allgemeine Begleit-anomalien traten bevorzugt bei der Cataracta totalis auf.

Intra- und postoperative Komplikationen lagen in 40 % vor. Die Katarakt bei Röteln-Embryopathie hatte keine erhöhte Komplikationsrate. Die Operationstechnik der Aspiration der diszierten Linse hatte die besten Ergebnisse.

Der postoperative Visus war bei 50 % der operierten Augen besser als 0,2. Augen mit Totalstar bzw. Augen mit Begleit-anomalien hatten ein schlechteres Ergebnis als Augen mit Partialstar bzw. Augen ohne Begleit-anomalien.

Zur Vermeidung einer postoperativen Amblyopie-Entwicklung wird ein Abstand von 6 bis 8 Wochen bis zur Operation des zweiten Auges und die Anspannung von Contactlinsen kurz nach der Operation empfohlen. Bei angeborenem Totalstar ist zur Verhütung der "Amblyopia ex anopia" eine frühzeitige Operation notwendig.

Eine systematische Fernsorgeuntersuchung postoperativ kann Ablatio-Vorstadien der Behandlung zuführen.

VI. LITERATURVERZEICHNIS

1. ABRAHAMSON, I.A.Sr. Modern concepts in the management of
ABRAHAMSON, I.A.Jr. congenital cataracts
J. Ped. Ophthalm. 4, 35-40 (1967)
2. AOUGHICHE, M. Particularités intra-familiales d'une
BOYER, R. cataracte congénitale
Bull. Soc. Ophthalm. France 69, 237-
241 (1969)
3. BABEL, J. Cataractes postnatales précoces à évo-
lution rapide. Etudes de quatre cas
dont un avec examen histologique
Arch. Ophthalm. (Paris) 20, 146-153
(1960)
4. BAGLEY, C.H. Congenital cataracts. A survey of the
various types of operation
Amer. J. Ophthalm. 32, 411-419 (1949)
5. BARKAN, O. Operation for congenital cataract
Arch. Ophthalm. 40, 680-684 (1948)
6. BINKHORST, C.D. Congenital cataract and lens implanta-
GOBIN, M.H. tion
Ophthalmologica 164, 392-397 (1972)
7. BOUZAS, A. Les résultats postopératoires de la
cataracte congénitale
Arch. Ophthalm. (Paris) 15, 164-173
(1955)
8. COOPER, L.Z. Rubella: clinical manifestations and
ZIRING, P.R. management
OCKERSE, A.B. Amer. J. Dis. Child. 118, 18- (1969)
FEDUN, B.A.
KIELY, B.
KRUGMAN, S.
9. CORDES, F.C. Surgery of congenital cataract

- Amer. J. Ophthalm. 31, 1073-1084 (1948)
10. DEWEESE, M.W. A survey of the surgical treatment of congenital cataracts
Amer. J. Ophthalm. 53, 853-858 (1962)
 11. DOGGART, J.H. Congenital cataract
Trans. Ophthalm. Soc. U.K. 77, 31-37 (1957)
 12. DUFOUR, R. Cataracte et oligophrénie
JEQUIER, M. Bull. Soc. Ophthalm. France 67, 318-327
CUENDET, J.F. (1954)
MICHELS, V.
 13. FALLS, H.F. Developmental cataracts. Results of surgical treatment in one hundred and thirty-one cases
Arch. Ophthalm. 29, 210-223 (1943)
 14. FRANÇOIS, J. Congenital Cataracts
Royal Van Gorcum, Assen, Netherlands (1963)
 15. FRANÇOIS, J. Late results of congenital cataract surgery
J. Ped. Ophthalm. 7, 139-145 (1970)
 16. FREY, T. Re-evaluation of monocular cataracts in children
FRIENDLY, D. Amer. J. Ophthalm. 76, 381-388 (1973)
WYATT, D.
 17. GIRARD, L.J. Aspiration-irrigation of congenital and traumatic cataracts
Arch. Ophthalm. 77, 387-391 (1967)
 18. GITZELMANN, R. Hereditary galaktokinase deficiency, a newly recognized cause of juvenile cataracts
Pediat. Res. 1, 14-23 (1967)
 19. GREGG, N.M. Congenital cataracts following German measles in mother
Trans. Ophthalm. Soc. Australia 3, 35-46 (1941)
 20. GUILLAUMAT, M.L. Les cataractes congénitales
Bull. Soc. Ophthalm. France 70, 65-91 (1970)

21. GUILLAUMAT, M.L. Faut-il opérer les cataractes congénitales ?
MARTINOT, P.
CATTOIR, R. Bull. Soc. Ophthalm. France 66, 349-357 (1966)
22. HAMMAMI, H. Cataractes congénitales. Résultats opératoires et études statistiques sur une période de plus de 25 ans (de 1944 au début 1971)
SCOURAS, J.
STREIFF, E.B. Ophthalmologica 164, 422-439 (1972)
23. HENKES, H.E. Prognostics in connatal cataract
SCHAPPERT-KIMMISER, J. Arch. Ophthalm. 63, 116-121 (1969)
24. HERVOUËT, F. Les problèmes chirurgicaux de la cataracte congénitale
Ann. Oculist. (Paris) 204, 123-131 (1971)
25. HOGAN, M.J. Congenital cataract surgery
Amer. J. Ophthalm. 63, 821-825 (1967)
26. HRUBY, K. Zur Staroperation bei Kindern und Jugendlichen
FUNDER, W. Documenta Ophthalm. 16, 169-178 (1962)
27. ILLIG, K.M. Eine Tripelkanüle mit einer Zweiwegespitze zur operativen Behandlung angeborener und weicher Stare
Vlin. Mbl. Augenhk. 164, 786-788 (1974)
28. KANSKI, J.J. Retinal detachment after congenital cataract surgery
ELKINGTON, A.R.
DANIEL, R. Brit. J. Ophthalm. 58, 92-95 (1974)
29. KAUFER, G. Congenital cataract. A survey of 81 cases
J. Ped. Ophthalm. 3, 46-52 (1966)
30. LEINFELDER, P.J. Amblyopia associated with congenital cataract
Amer. J. Ophthalm. 55, 527-529 (1963)
31. LERCHE, W. Über Operationsergebnisse bei angeborener Katarakt
DOG Heidelberg 69, 292-297 (1968)

32. LEVY, N.S. Galactokinase deficiency and cataracts
KRILL, A.E. Amer. J. Ophthalm. 74, 41-48 (1972)
BEUTLER, E.
33. LIESMAA, M. Congenital cataract and ectopia lentis.
An analysis of 152 patients treated in
1943-1967
Acta Ophthalm. Suppl. (Kbh) 112, 3-79
(1972)
34. LINNEWEH, F. Galactokinase-Defekt bei einem Neugebo-
SCHAUMLÖFFEL, F. renen
VETRELLA, M. Klin. Wschr. 48, 31-33 (1970)
35. LOWE, C.U. Organic aciduria, decreased renal ammo-
TERREY, M. nia production, hydrophthalmus, and men-
MACLACHLAN, E.A. tal retardation: A clinical entity
Amer. J. Dis. Child. 83, 164-184 (1952)
36. MACDONALD, A.E. in Disk. zu NUTT, A.B.: The surgical
treatment of congenital cataract
Trans. Ophthalm. Soc. U.K. 77, 39-57
(1957)
37. MEYER, H.J. Erfahrungen mit einer modifizierten Ab-
saugmethode nach SCHEIE zur Behandlung
congenitaler und jugendlicher Katarakte
DOG Heidelberg 69, 298-305 (1968)
38. MONCREIFF, W.F. Contributions to the surgery of congeni-
tal cataract. Modification of discission
in the preschool age group
Amer. J. Ophthalm. 29, 1513-1522 (1946)
39. MONCREIFF, W.F. Visuelle und chirurgische Probleme bei
angeborener Katarakt
Wiener klin. Wschr. 71/II, 902-903 (1959)
40. MONCREIFF, W.F. Congenital cataract: surgical and visual
problems
Ophthalmologica 160, 239-247 (1970)
41. MONTELEONE, J.A. Cataracts, galactosuria, and hypergalac-
BEUTLER, E. tosemia due to galactokinase deficiency
MONTELEONE, P.L. in a child
UTZ, C.L. Amer. J. Med. 50, 403-407 (1971)
CASEY, E.C.
42. MORONE, G. Unsere operativen Erfahrungen bei Cata-
MANFREDINI, U. racta congenita

Zit. nach: Zbl. ges. Ophthalm. 103,
375-376 (1969/70)

43. FULLER-LOTZ, P. Kontaktglasbefunde an aphaken Augen
Klin. Mbl. Augenhk. 161, 692-695 (1972)
44. MURPHY, A.M. Rubella cataracts
REID, R.R.
POLIARD, I. Amer. J. Ophthalm. 69, 1109-1119 (1967)
GILLESPIE, A.M.
DORMAN, D.C.
MENSER, M.A.
HARLEY, J.D.
HERTZBERG, R.
45. NEWTON, P.H. Congenital cataracts: A review of eighty
-four cases
Amer. J. Ophthalm. 52, 368-370 (1961)
46. NOORDEN, G.K.von Management of congenital cataracts
RYAN, S.J.
MAUMENESE, A.W. Trans. Amer. Acad. Ophthalm. Otolaryng. 74,
352-359 (1970)
47. NOORDEN, G.K.von Experimental amblyopia in monkeys. 1.
DOWLING, J.E. Behavioral studies of stimulus deprivation
FERGUSON, D.C. amblyopia
Arch. Ophthalm. 84, 206-214 (1970)
48. NORDMANN, J. Angeborene und frühkindliche Katarakte
DOG Heidelberg 69, 283-291 (1968)
49. NORDMANN, J. Observations concernant les cataractes
KLETHI, J. congénitales et postnatales précoces
GERHARD, J.-P. Bull. Soc. Ophthalm. France 70, 168-170
(1970)
50. NUTT, A.B. The surgical treatment of congenital
cataract
Trans. Ophthalm. Soc. U.K. 77, 39-57
(1957)
51. OWENS, W.C. Results of surgical treatment of congenital
HUGHES, W.F. cataract
Arch. Ophthalm. 39, 339-350 (1948)
52. PAPAPANOS, G. Über die Aussichten der Staroperation
SCHENK, H. in den ersten 10 Lebensjahren
Ophthalmologica 139, 62-75 (1960)

53. PARKS, M.M. in Disk. zu: NOORDEN, G.K.von, RYAN, S. J., MAUMENEE, A.E.: Management of congenital cataracts
Trans. Amer. Acad. Ophthalm. Otolar. 74, 352-359 (1970)
54. PARKS, M.M. Management of infantile cataracts
HILES, D.A. Amer. J. Ophthalm. 63, 10-19 (1967)
55. POHJOLA, S. Operation bei angeborener Katarakt
Acta Ophthalm. 42, 122-126 (1964)
56. ROMMEL, K. Galaktosestoffwechsel-Störung bei juvenilen Katarakten
CRAMER, K. Münch. Med. Wschr. 109, 238-242 (1967)
57. SALEHI, A.N. Eine neue Modifikation der Zweivegekanüle für eine altbekannte Operationstechnik in der Behandlung der kongenitalen und weichen Katarakte: "Die Saug- und Spülmethode"
Klin. Mbl. Augenhk. 161, 695-699 (1972)
58. SAUTTER, H. in VELHAGEN, K: Der Augenarzt, Band 3
VEB Georg Thieme, Leipzig (1960)
59. SCHEIE, H.G. Aspiration of congenital or soft cataracts: A new technique
Amer. J. Ophthalm. 50, 1048-1056 (1960)
60. SCHEIE, H.G. in Disk. zu: NOORDEN, G.K.von, RYAN, S. J., MAUMENEE, A.E.: Management of congenital cataracts
Trans. Amer. Acad. Ophthalm. Otolar. 74, 352-359 (1970)
61. SCHEIE, H.G. Aspiration of congenital or soft cataracts: further experience
RUBENSTEIN, R.A. KENT, R.B. Amer. J. Ophthalm. 63, 3-8 (1967)
62. SCHEIE, H.G. Congenital rubella cataracts
SCHAFFER, D.B. PLOTYIN, S.A. KERTESZ, E.D. Arch. Ophthalm. 77, 440-444 (1967)
63. SHAPLAND, C.D. Detachment of the retina in the aphakic eye
An. Inst. Barraquer 3, 420-428 (1962)

64. SIEGEL, M. Rubella in mother and congenital cata-
 FUERST, H.T. racts in child. Comparative data in
 DUGGAN, W. periods with and without epidemics from
 1957 to 1964
 J. Amer. med. Ass. 203, 632-636 (1968)
65. THALHAMMER, O. Hypergalactosemia and galactosuria due
 GITZELMANN, R. to galactokinase deficiency in a newborn
 PANTLITSCHKO, M. Pediatrics 42, 441-443 (1968)
66. VELHAGEN, K. in Aussprache zu: SUTSCHKOVA, P.R.: An-
 geborene Katarakt und ihre Behandlungs-
 resultate
 Klin. Mbl. Augenhk. 156, 277-278 (1970)
67. VERREY, F. Über Cataracta congenita
 Ophthalmologica 133, 302-309 (1957)
68. WEISS, D.I. Surgery of the rubella cataract
 ZIRING, P.R. Amer. J. Ophthalm. 73, 326-332 (1972)
 COOPER, L.Z.
69. WILSON, W.A. Congenital cataracts
 Arch. Ophthalm. 67, 143-147 (1962)

Herrn Professor Dr. Lund gilt mein Dank für die Bereitstellung des Materials aus dem umfangreichen Krankengut der Augenklinik.

Herrn Priv. Doz. Dr. Gabel danke ich für seine freundliche Hilfe.

VII. .LEBENS LAUF

Am 12.6.1943 wurde ich als Tochter des Diplom-Ingenieurs Franz Deitmers und seiner Frau Olga, geb. Mohr, in Heek/Westfalen geboren. Nach dem Abitur am Gymnasium in Ahaus begann ich 1962 das Studium der Medizin an der Universität Münster. Dort legte ich 1964 die Ärztliche Vorprüfung ab. Die klinischen Semester absolvierte ich in Münster, Wien und Essen. Am 6. Februar 1968 bestand ich die Ärztliche Prüfung am Klinikum Essen der Ruhr-Universität Bochum. Nach Ableistung der Medizinalassistentenzeit erhielt ich am 14. Februar 1974 die Approbation.

